Die zystische und die alveoläre Echinokokkose – Die gefährlichsten Helminthosen Mitteleuropas

Herbert AUER & Horst ASPÖCK

Denisia **6**, zugleich Kataloge des OÖ. Landesmuseums, Neue Folge Nr. **184** (2002), 333-353

Abstract:

Cystic echinococcosis and alveolar echinococcosis – the most serious helminthoses of Central Europe

Cystic echinococcosis and alveolar echinococcosis, caused by larval stages of *Echinococcus granulosus* and *E. multilocularis*, respectively, belong to the most dangerous helminthic diseases of man and are undoubtedly considered the most hazardous helminthoses in Central Europe. Both species and both forms of echinococcosis are prevalent in Austria. About 35 cases of cystic echinococcosis and 2-3 cases of alveolar echinococcosis are diagnosed in Austria annually. The main endemic areas of alveolar echinococcosis are situated in the western provinces, whereas patients suffering from cystic echinococcosis are found mainly from the eastern parts of Austria. An overview of the clinical manifestations and of the diagnostic, therapeutic, and prophylactic possibilities comprise this synopsis on these two dangerous helminthozoonoses.

Key words: ***Echinococcus granulosus*, *E. multilocularis*, cystic echinococcosis, alveolar echinococcosis, Austria.**

1 Einleitung

Weltweit kennen wir heute vier allgemein anerkannte *Echinococcus*-Spezies, die durchwegs humanpathogene Bedeutung besitzen: *E. granulosus*, Erreger der („benignen“) zystischen Echinokokkose („Hundebandwurm-Krankheit“), *E. multilocularis*, Erreger der („malignen“) alveolären Echinokokkose („Fuchsbandwurm-Krankheit“) sowie *E. oligarthrus* und *E. vogeli*, Erreger der polyzystischen Echinokokkose (Tab. 1). Schon seit langer Zeit weiß man allerdings um die Heterogenität des weltweit verbreiteten *E. granulosus*. Wir schließen uns (nicht zuletzt auch bestätigt durch Ergebnisse eigener Untersuchungen) (AUER et al. 2002) den jüngst von THOMPSON (2002) sorgfältig begründeten Vorschlägen an, von den gut abgrenzbaren Stämmen der „Kollektiv-Spezies“ *Echinococcus granulosus* zunächst zwei – *E. ortleppi* (LOPEZ-NEIRA & SOLER PLANAS, 1943) und *E. equinus* (WILLIAMS & SWEATMAN, 1963) – in den Rang von Spezies zu erheben. *E. ortleppi* hat auch humanmedizinische Bedeutung als Erreger einer zystischen Echinokokkose, während *E. equinus* (früher als „Pferdestamm“/Genotyp 4 von *E. granulosus* bezeichnet) im Menschen offenbar keinen geeigneten Wirt findet (THOMPSON 1995, 2002).

In der vorliegenden Arbeit wird – der klareren Übersicht und des besseren Verständnisses wegen – die „Neuordnung“ des Genus *Echinococcus* in sechs Spezies nicht berücksichtigt und daher *Echinococcus granulosus* weiterhin als „Sammel-Spezies“ (*E. granulosus* s.l.) angesehen und verwendet.

2 Historisches

„Hydatidenblasen“ (in Menschen und Tieren) sind der Menschheit bereits seit dem Altertum bekannt, ihre parasitische Natur blieb jedoch lange Zeit unerkannt. Bereits im Talmud werden zystische Läsionen in den Eingeweiden von Opfertieren erwähnt, HIPPOCRATES (460-379 v. Chr.) war sogar bekannt, dass diese „Hydatiden“ platzen und den Tod (durch anaphylaktischen Schock nach Zystenruptur, wie wir heute wissen) des befallenen Menschen zur Folge haben können (Aphorismen, VII/55; GROVE 1990).

Im Jahre 1782 erwähnte Johann Ephraim GOEZE (Abb. 1) erstmals „Scolices“ in Zysten von Tieren und verglich sie mit den „Köpfchen“ adulter Bandwürmer. Er unterschied zwischen *Coenurus*- und *Echinococcus*-Zysten und bezeichnete letztere als „*Taenia visceralis socialis granulosus*“. Vier Jahre später beschrieb BATSCH (1786) (Abb. 2) diesen Parasiten als *Hydatigera granulosa*. 1801 errichtete RUDOLPHI (Abb. 3) das Genus *Echinococcus* und ordnete diesem drei Spezies zu: *E. hominis*, *E. simiae* und *E. veterinorum*. 1853 entdeckte von SIEBOLD adulte Echinokokken im Dünndarm von Hunden, die er zuvor mit *Echinococcus*-Zysten aus Schafen gefüttert hatte. LEUCKART (Abb. 4) war es schließlich, der im Jahre 1863 in Schweinen Hydatiden-Zysten „erzeugen“ konnte, indem er Eier adulter Bandwürmer verfütterte. Damit war der Lebenszyklus des *Echinococcus granulosus* endgültig geklärt.

Die Geschichte des *Echinococcus multilocularis* beginnt erst Mitte des 19. Jahrhunderts, als der Münchner Pathologe Ludwig BUHL (1852) bei einem aus Bayern stammenden Patienten erstmals einen Lebertumor beschrieb, den er in keine der ihm bekannten Geschwulstformen einzureihen vermochte; er bezeichnete sie als „Alveolarkolloid“. Vier Jahre später erkannte der deutsche Pathologe Rudolph Ludwig VIRCHOW (1856) den infiltrativ wachsenden „Gallertkrebs“ als parasitäre Bildung, die er als „multilokuläre ulzerierende Echinokokkengeschwulst“ bezeichnete. LEUCKART (1863) schließlich differenzierte den „neuen“ multilokulären *Echinococcus* von dem bereits seit dem Altertum bekannt „unilokulären“ *Echinococcus* auf dem Niveau von Spezies und beschrieb die „neue“ Parasitenart als *Echinococcus multilocularis*. Es sollte aber noch ein knappes Jahrhundert vergehen, bis durch die experimentellen Untersuchungen von RAUSCH & SCHILLER (1956) und RAUSCH



Versuch
einer
Naturgeschichte
der
Eingeweidewürmer thierischer Körper

von

Johann August Ephraim Goeze,
Pastore an der Kirche S. Blasii zu Quedlinburg; Ehrenmitgliede der Gesellschaft Naturforschender Freunde zu Berlin; der Herzoglich deutschen Gesellschaft zu Helmstedt, der Naturforschenden Gesellschaft zu Halle, der Königlich Schwedischen Gesellschaft der Wissenschaften zu Stockholm, und der physiographischen Gesellschaft zu Lund in Schonen.

Mit 44 Kupfertafeln.

Auf Kosten des Verfassers: bey Ihm selbst, und in der Buchhandlung der Gelehrten zu Leipzig zu haben.

Blankenburg,
gedruckt bey Philipp Adam Pape, Fürstl. privilegirtem Buchdrucker 1782.

Abb. 1: (**a**) J. A. E. GOEZE (1782), Titelblatt (Bibliothek H. & U. ASPÖCK); (**b**) Beschreibung der *Taenia visceralis socialis granulosa* (= *Echinococcus granulosus*); (**c**) Tafel XXB mit den ersten Darstellungen der Protoscolices (Fig. 12).

(1986, 1995) in Alaska und von VOGEL (1955, 1957) in Deutschland der Entwicklungszyklus des *Echinococcus multilocularis* endgültig geklärt werden konnte.

E. oligarthrus wurde von Johann NATTERER (zit in RAUSCH 1986), einem Inspektor des „K. u. K. Naturalienkabinett Wien" und Mitarbeiter Johann Gottfried BREMSERS (1767-1827), in einem Puma (*Felis concolor*) entdeckt, den er auf einer seiner Brasilienreisen erlegte. Die Erstbeschreibung erfolgte jedoch durch Carl Moritz DIESING (1850), dem Nachfolger J.G. BREMSERS nach dessen Tod.

E. vogeli schließlich wurde erstmals im Jahre 1972 im Darm eines Buschhundes (*Speothos venaticus*) in Ekuador entdeckt und von RAUSCH und BERNSTEIN beschrieben (THOMPSON 1995).

3 Biologie der Erreger

3.1 Morphologie und Struktur

Die Adulten aller *Echinococcus*-Spezies leben im Dünndarm von Karnivoren, weisen eine maximale Körperlänge von 7 mm auf und bestehen aus höchstens 6 Seg-

C) Der kleine gesellschaftliche körnerichte Blasenbandwurm: Taenia visceralis *socialis granulosa*.

Dies ist gleichsam wieder ein Mittelding zwischen dem großen Kugelartigen Blasenbandwurm, und dem Vielköpfigen in dem Hirnmark drehender Schaafe.

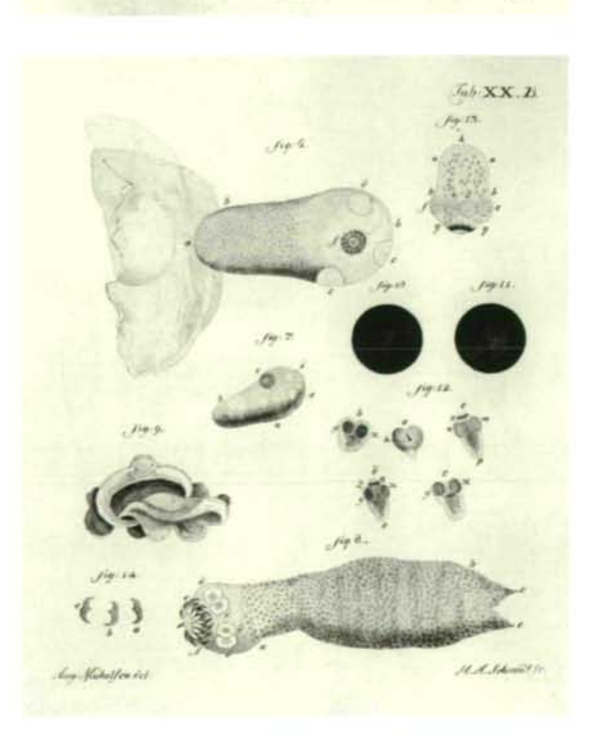
Ich hatte das bereits gelesen, was Pallas in den neuen Nordischen Beytr. I. p. 85. davon vermuthete, als ich durch eine der glücklichsten Entdeckungen hinter die Sache kam.

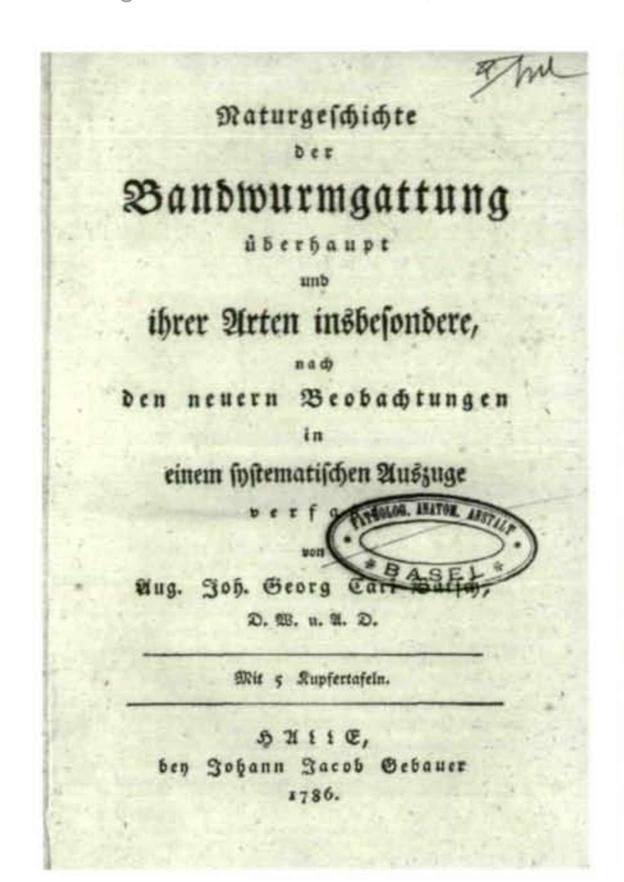
Am 1ten November 1781 bekam ich eine überaus verunstaltete Hammelleber, die dergestalt mit großen und kleinen Wasserblasen, — die ersteren, wie

der Eingeweidewürmer thierischer Körper. 259

die Hühnereyer, die letzteren wie Haselnüsse, — durchwachsen und überzogen war, daß man äußerlich von der Substanz der Leber fast nichts mehr sehen konnte. Das Thier selbst war übrigens völlig gesund. Die ganze Größe dieser monströsen Leber betrug in der Breite zwo flache Hände, und in der Länge beynahe eine halbe Elle; das Gewicht aber vier Pfund. Ich mußte sie in zwey Stücke theilen, um sie in ein großes Zuckerglas mit Weingeist bringen zu können. Wenn ich mit einer Nadel in die prallen Blasen stieß, sprützte das Wasser, wie aus einer Fontäne. Ich habe aber angemerkt, daß in diesen prallen Blasen nichts als eine bloße Lymphe, und keine besondere Innenblase enthalten war. Bey Ablösung des einen Stücks der Leber mußte ich einige inwendig steckende Blasen verletzen. Aus diesen ziemlich harten lederartigen Aussenblasen fielen blaulichte kallöse Innenblasen heraus, die noch verschlossen waren. Von Substanz zwar etwas weicher, als die Aussenblasen; aber doch weit knorplichter, als die Blasen der Kugelartigen, oder vielköpfigen Blasenwürmer. Bey Eröffnung derselben fand sich inwendig an verschiedenen Stellen, eine weißgraulichte körnerichte Materie, wie der kleinste Fischrogen, die mit einem sehr zarten Schleimhäutgen verbunden war, im Wasser aber gleich abgieng, daß die Körnerchen einzeln herumschwammen. In einer Blase wie ein Taubeney viele Tausende: so klein, daß man sie kaum mit bloßen Augen unterscheiden konnte. Unter No. 4. Tub. A. meines Vergrößerungsglases konnt' ich schon das Organisirte dieser Körperchen wahrnehmen. Sie hatten sehr verschiedene Gestalten. Bald wie ein Herz, oben mit einem Einschnitt und schwarzem Striche; bald wie ein Krug, oben mit zween runden Knöpfen: an jeder Seite einer. Bald wie ein Hufeisen, mit einem kurzem schwarzem Mittelstrich. Bald wie eine rundlichte Handhabe, oberwärts ein Einschnitt mit zween Seitenknöpfen, und vorn abgestutzt mit einem schwärzlichem Kranz. Als ich No. 1. Tub. A. gebrauchte, sahe ich deutlich, daß es wahre Bandwürmchen waren. Das Körperchen flach, und schwarz punktirt: vorne vier Saugmündungen, und an dem stumpf abgestutztem Rüssel das doppelte, unendlich kleine Hakenkränzchen; hinten aber an jedem ein kleiner ausgeschweifter Einschnitt, wie ein After. Die übrigen waren in ganz besondern Gestalten eingezogen, und der schwarze Mittelstrich war der Hakenkranz. Unter dem Preßschieber kamen die vier Saugblasen, der Hakenkranz, und die Punkte noch deutlicher zum Vorschein. Bey diesen Würmchen hab' ich etwas bemerkt, was ich noch bey keiner Art von Blasenwürmern wahrgenommen habe: daß sich nämlich bey dem Pressen die zarten Häkchen des Kranzes abgaben, und frey herumflossen.

Kk 2 Es





Naturgeschichte
der
Bandwurmgattung
überhaupt
und
ihrer Arten insbesondere,
nach
den neuern Beobachtungen
in
einem systematischen Auszuge
verfasst
von
Aug. Joh. Georg Carl Batsch,
D. W. u. A. D.

Mit 5 Kupfertafeln.

Halle,
bey Johann Jacob Gebauer
1786.



Göze glaubt, daß dieß nicht die alleinige Ursache der Drehkrankheit, so wenig wie die Blasenwürmer des Unterleibes die einige Ursache der Wassersucht, sey; doch vermuthet er, daß sich manche bisher nur flüchtig übersehene blasenförmige und körnerige Gewächse im Gehirn der Menschen und Thiere auf die Blasenwürmer beziehen, und daraus die Entstehung mancher Kopfkrankheiten erklärt werden könne.

Diese Art scheint nebst der folgenden am deutlichsten zu zeigen, daß diese Thiere den andern angeboren sind. Denn in einer so ganz abgesonderten Höhle, und mit so vielen Köpfen, können sie sich wohl nie von der Stelle, und von einem andern Orte hieher begeben haben.

Ob dieses Thier gleich nicht das einzige vielköpfige kann genennt werden, indem der oben angeführte Kratzer und die Polypen oder Blumenwürmer ein gleiches Recht auf diesen Namen haben, so wird sein Bau immer noch unter die seltnen Beyspiele gehören, und bey einer ernsthaften Betrachtung Bewunderung erwecken.

II.

Hydatigena granulosa. Der körnerige Blasenwurm.

Fig. 37. 17.

Göze S. 258. T. 20. B. fig. 9-14.
Pallas Nord. Beytr. I. B. S. 85.

Hydatigena multiplex: corpusculis pluribus parietibus vesicae communis laxe adhaerentibus, minutissi-

F 4

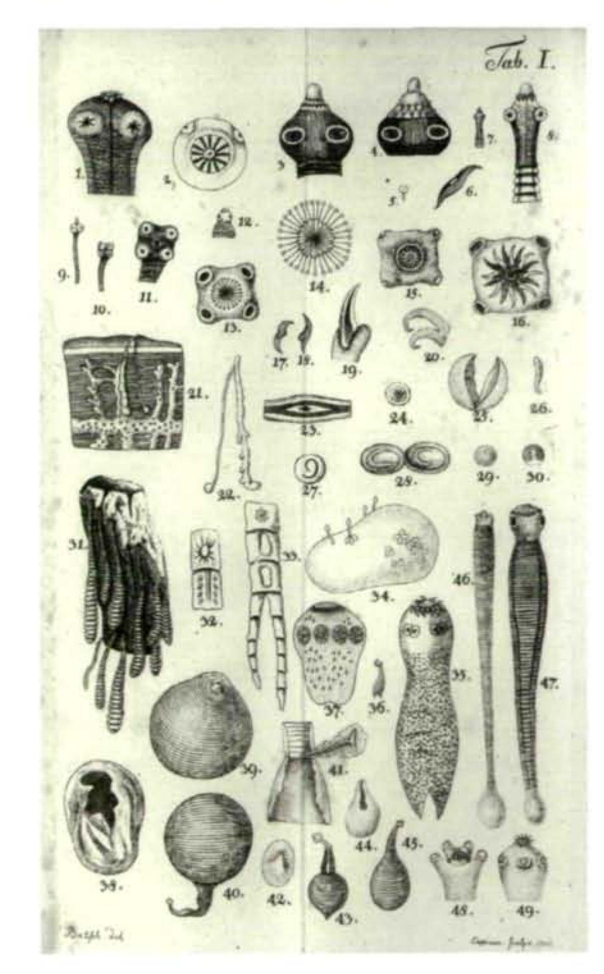
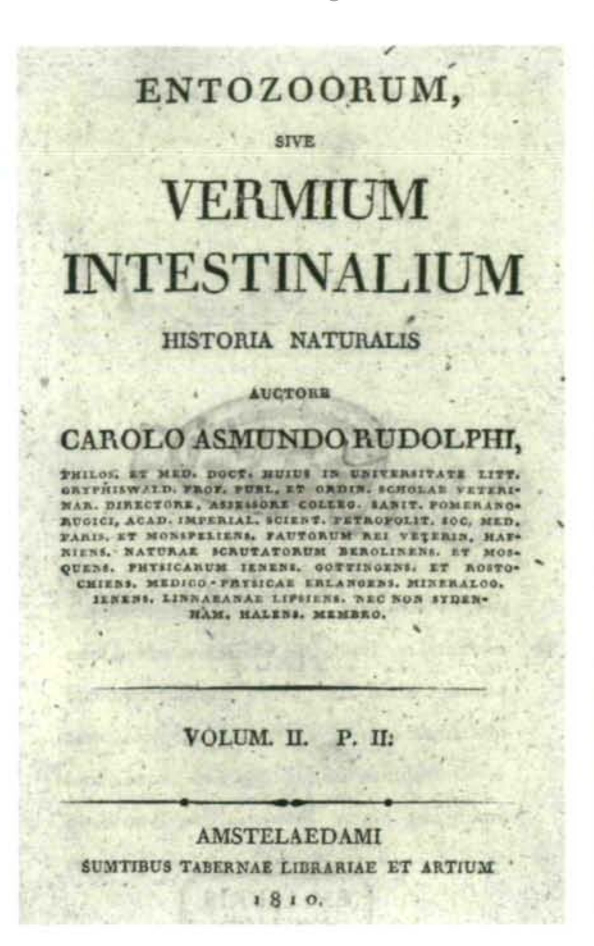


Abb. 2: (**a**) A. J. G. C. BATSCH (1776), Titelblatt (Bibliothek H. & U. ASPÖCK); (**b**) Originalbeschreibung der *Hydatigena granulosa* (= *Echinococcus granulosus*); (**c**) Tafel I mit *Echinococcus*-Häkchen (Fig. 17) und Protoscolex (Fig. 37).

menten (Tab. 1). Sie besitzen an ihren Vorderenden einen Scolex mit 4 Saugnäpfen und einen zweireihigen Hakenkranz, der als Anker im Darmepithel dient; an den Scolex schließt eine bis zu 6 Glieder (Proglottiden) umfassende Strobila an. Echinokokken sind Hermaphroditen; die Eiproduktion beginnt 28 (*E. multilocularis*) bis 80 (?) Tage (*E. oligarthrus*) nach oraler Aufnahme der Metazestoden.



ENTOZOORUM,

SIVE

VERMIUM

INTESTINALIUM

HISTORIA NATURALIS

AUCTORE

CAROLO ASMUNDO RUDOLPHI,

PHILOS. ET MED. DOCT. HUIUS IN UNIVERSITATE LITT. GRYPHISWALD. PROF. PUBL. ET ORDIN. SCHOLAE VETERINAR. DIRECTORE, ASSESSORE COLLEG. SANIT. POMERANO-RUGICI, ACAD. IMPERIAL. SCIENT. PETROPOLIT. SOC. MED. PARIS. ET MONSPELIENS. FAUTORUM REI VETERIN. HAFNIENS. NATURAE SCRUTATORUM BEROLINENS. ET MOSQUENS. PHYSICARUM IENENS. GOTTINGENS. ET ROSTOCHIENS. MEDICO-PHYSICAE ERLANGENS. MINERALOG. IENENS. LINNAEANAE LIPSIENS. NEC NON SYDENHAM. HALENS. MEMBRO.

VOLUM. II. P. II:

AMSTELAEDAMI

SUMTIBUS TABERNAE LIBRARIAE ET ARTIUM

1810.

247

24. *Echinococcus.*

Corpus subglobosum vel obovatum, laeve. Caput uncinulis coronatum. Vermiculi punctiformes hydatidis superficiei internae insidentes.

1. ECHINOCOCCUS HOMINIS. Tab. XI. fig. 4.

Goezius in posthumis. Zeder Nachtrag p. 309. tab. 2. fig. 5—7. Polycephalus hominis.

Jördens Helminthol. p. 62. Tab. 7. fig. 21—23. (ic. Goez.) Pol. hom.

Zeder Naturgesch. p. 431. n. 2. Tab. 4. fig. 7. 8. (ic. Goez. Pol. humanus. p. 432. n. 6. Polycephalus Echinococcus.

Hab. in *homine.* Hydatides a se repertas Mekkelius cum Goezio communicavit.

Descr. Hydatides quaedam juglandis, aliae ovi columbini vel gallinacei, altera pugni magnitudine. Vermiculi arenula minores.

Corpus flavescens, mox rotundum, mox pyriforme; *uncinulorum capitis* continui corona simplex; *osculorum* vestigia obscura.

Hydatis in spiritu vini servata sordide flava, coriacea, tunica majorum crassiore. Intus praeter tunicae tenerrimae frustula vermiculis aspersa lympha et materia grumoso-lardacea, quae illis pariter scatuit.

Obs. 1. Qua parte hydatides repertae sint, a Goezio, neque in libro de Cysticerco Cellulosae agente, ubi earundem p. 25. mentionem injicit, neque in posthumis, indicatur, ut Zederum in

251

neata sunt, si autem capitis exserti formam spectamus, eidem denegata fuisse, vix admiseris.

Cl. vir de vermiculi quidem ore loquitur, hoc autem non describit, et rimam capite retracto antice conspicuam pro eodem habuisse videtur.

Obs. Qui a praecedente vel ab insequente distinguam, me fugit, omnium enim forma corporis mutabilis et natura nondum satis explorata.

3. ECHINOCOCCUS VETERINORUM. Tab. XI. Fig. 5—7.

Pallas im Stralsund. Magazin. I. 1. p. 81.

Ejus N. Nord. Beytr. I. 1. p. 85.

Goeze Naturgesch. p. 258. tab. 20. B. fig. 9—14. Taenia visceralis socialis granulosa.

Batsch Bandw. p. 87. fig. 17. 37. Hydatigena granulosa.

Schrank Verz. p. 51. n. 97. Vesicaria granul.

Gmelin Syst. Nat. p. 3062. n. 23. Taenia granul.

Tableau Encycl. t. 40. fig. 9—14. A. E. (ic Goez.) T. gran.

Prochaska (Bibl. n. 425.)

Rudolphi Anat. Physiol. Abh. p. 203. D. Echinococcus.

Ejus Hodoepor. Vol. II. p. 41. n. 22. Echinococcus granulosus.

Zeder Naturgesch. p. 431. n. 4. Polycephalus granulosus.

Hab. In *Ovium* et *Vitulorum* pulmonibus et hepate Pallas; Goezius in *vervecis,* Prochaska in *vaccae* hepate; Abilgaard in *suis* pericar-

Abb. 3: (**a**) K. A. RUDOLPHI (1810), Titelblatt (Bibliothek H. & U. ASPÖCK); (**b**) Originalbeschreibung des Genus *Echinococcus* und der *E. veterinorum* (= *E. granulosus*).

Die 30-40 µm großen Eier enthalten die mit sechs Haken ausgestattete Onkosphäre (Erstlarve) und weisen mehrere z.T. hochresistente, keratinisierte Eihüllen auf; sie sind von *Taenia*-Eiern morphologisch nicht zu unterscheiden. Wie alle anderen Taeniiden besitzen auch die Echinokokken keinen Verdauungstrakt, der Stoffwechsel erfolgt ausschließlich über das Tegument (Mikrovilli).

Im Zwischenwirt entwickelt sich aus der Onkosphäre eine Finne (= Metazestode, Zweitlarve), die aus einer äusseren, azellulären Laminar- und einer inneren, kernhaltigen Keimschicht besteht, von der durch (asexuelle) Sprossung Protoscoleces gebildet werden. Die Struktur und Entwicklung des Metazestoden ist speziesspezifisch (Tab. 1).

3.2 Lebenszyklus und Übertragung

Die natürliche Entwicklung der *Echinococcus*-Spezies ist mit einem Generations- und Wirtswechsel verbunden, der zwischen Karnivoren als Endwirten und Herbivoren oder Omnivoren als Zwischenwirten abläuft (Abb. 5, Tab. 1).



DIE

PARASITEN DES MENSCHEN

UND

DIE VON IHNEN HERRÜHRENDEN

KRANKHEITEN.

Ein Hand- und Lehrbuch

für

Naturforscher und Aerzte.

Von

Rudolf Leuckart,

Doctor der Philosophie und Medicin, o. ö. Professor der Zoologie und Zootomie an der Universität Leipzig.

Ersten Bandes erste Abtheilung.

Mit 409 Holzschnitten.

Zweite Auflage.

LEIPZIG UND HEIDELBERG.

C. F. WINTER'SCHE VERLAGSHANDLUNG.

1879—1886.

der Tochterblasen. 789

[illegible]blase abgetrennt. Und dieser abgeschnürte Theil der [illegible]schicht bildet nun den Ausgangspunkt der neuen Bildung. [illegible] verwandelt sich derselbe durch Abplattung und Schwund [illegible] in einen bandförmigen Streifen, der dann seinerseits [illegible] schon nach kurzem Bestande in eine Anzahl von Theilstücken [illegible], die dadurch, dass sie sich je mit einem System concentrischer [illegible]lamellen umgeben und im Innern hohl werden, zu eben so [illegible] neuen Hydatiden werden. Der Vorgang hat die grösseste [illegible] mit der oben geschilderten exogenen Knospung, nur [illegible] die Hydatiden schliesslich, wenn sie aus der umgebenden Falte [illegible] und abfallen, nicht nach aussen gerathen, sondern in [illegible] Blasenraum gelangen *).

Wenn der hier geschilderte Process, wie es mitunter geschieht, [illegible] unvollständig abläuft, dann entstehen Formen, bei denen die [illegible]fläche der Cuticula — wie Eschricht und ich selbst das beob[illegible] — mit blumenkohlartigen Excrescenzen besetzt ist, die je [illegible] eigenen Hohlraum in sich einschliessen.

Die bisher von uns betrachteten zwei Echinococcusformen, der Echin. granulosus und Echin. hydatidosus, stimmen, mögen sie sonst [illegible] verschieden sein, darin unter sich überein, dass sie einen Blasenkörper von bedeutender Grösse repräsentiren. Wissen wir [illegible], dass sie gelegentlich — und der hydatidöse Echinococcus noch [illegible], als der andere — bis zu dem Umfange eines Kindskopfes [illegible] darüber heranwachsen.

Eine dritte Form des Echinococcus, der sogenannte multiloculäre (Echin. multilocularis), unterscheidet sich von ihnen zunächst [illegible] dadurch, dass sie — von den bisjetzt freilich noch [illegible] zur Beobachtung gekommenen ersten Entwickelungsstufen [illegible] — keinen einfachen Blasenkörper darstellt, sondern eine [illegible] kleiner und zum Theil sehr kleiner Bläschen, die in beträcht[illegible] Menge neben einander liegen und in ein gemeinschaftliches [illegible] Stroma eingebettet sind. Wir finden diesen Echin. multi[illegible] fast ausschliesslich bei dem Menschen **), und zwar — mit

*) Es war also keineswegs völlig verfehlt, wenn ich die Tochterblasen des Echino[illegible] früher — in der ersten Auflage dieses Werkes — von wandständigen [illegible] suchte, die sich im Wesentlichen nur dadurch von den Knospen [illegible] granulosus unterschieden, dass sie bei der Lösung in das Innere der [illegible] gelangten. Ich irrte nur insofern, als ich diese Entstehungsweise für die [illegible], die überhaupt vorkomme.

**) In neuerer Zeit ist der Echin. multilocularis freilich auch beim Rinde beob[illegible] von Huber (Jahresbericht des naturhist. Vereins in Augsburg. 1861), von

790 Echinococcus multilocularis.

nur wenigen Ausnahmen *) — in der Leber, in welcher derselbe mit Hülfe des eben erwähnten Stroma einen meist ziemlich runden [illegible] Körper von der Grösse einer Faust oder selbst eines Kindskopfs bildet, der auf den ersten Blick weit mehr einem Pseudoplasma gleicht als einem thierischen Parasiten.

Durchschneidet man die Geschwulst, so erkennt man im Innern zahllose kleine Cavernen von meist unregelmässiger Gestalt, die durch mehr oder minder dicke Bindegewebsmassen von einander getrennt sind und einen [illegible]lich durchsichtigen, gallertartigen Pfropf in sich einschliessen. In der Zwischenmasse verläuft hier und da ein Blutgefäss, oder ein zusammengefallener Gallengang. Die speci[illegible]fische Lebersubstanz ist, so weit die Geschwulst reicht, vollständig geschwunden, so dass die Grenzen derselben meist ziemlich scharf um[illegible]schrieben sind, und der Versuch der Aus[illegible]schälung keine grossen Schwierigkeiten [illegible]. Bisweilen freilich sieht man von der Geschwulst eine Anzahl weisser, perlschnurförmig ge[illegible]derter Stränge und selbst dickere Ausläufer abgehen, die in das benachbarte Leberparenchym eindringen, auch wohl in einiger Entfernung von der Geschwulst zu einem neuen Echinococcusherde werden.

Fig. 333



Durchschnitt durch einen Echinococcus multilocularis. Nat. Gr.

Der alveoläre Bau der Geschwulst erinnert mit den eingesprengten Gallertbläschen so lebhaft an gewisse Colloidgeschwülste, dass es leicht zu begreifen ist, wenn die frühern Beobachter keinen Augenblick

Perroncito (degli Echinococci negli animali domestici, Torino 1871, p. [illegible]), [illegible] (4. Jahresber. der k. Thierarzneischule in Hannover 1872, S. 62) und Bollinger ([illegible] Zeitschrift für Thiermedicin. 1875. II. S. 109). In dem Huber'schen Falle fand [illegible] neben dem Echin. multilocularis noch ein faustgrosser Echin. hydatidosus und [illegible] Anzahl einfacher Echinococcen (mit Köpfchen) — eine Sammlung aller [illegible] bekannter Formen.

*) Unter den bisjetzt bekannt gewordenen Fällen (etwa 40) ist nur einer, in dem der Echin. multilocularis mit Sicherheit ausserhalb der Leber (in der [illegible]) beobachtet wurde (Huber, deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. IV. S. 41[illegible]). [illegible] wird auch die Lunge (von Lebert), die Pulmonalarterie und das subperitoneale Gewebe (von Scheuthauer), ja selbst die Darmwand als Sitz des Echin. multilocularis angegeben, aber alle diese Angaben sind zweifelhaft, da der Verdacht nicht ausgeschlossen ist, dass es sich dabei um multiple Echinococcen gehandelt habe.

Abb. 4: (**a**) R. LEUCKART (1879-1886), Titelblatt der zweiten Auflage (Bibliothek H. & U. ASPÖCK); (**b**) Beschreibung des *Echinococcus multilocularis* LEUCKART, 1863.

Die im Dünndarm der Endwirte lebenden adulten Bandwürmer schnüren alle 3 bis 4 Wochen reife Eier enthaltende Proglottiden ab, die mit den Fäzes, oder auch durch aktive Wanderung, aus dem Anus in die Umwelt gelangen. *Echinococcus*-Eier sind hoch resistent gegenüber Umwelteinflüssen und können in nicht zu trockenem Milieu und bei Temperaturen zwischen +4 °C und +15 °C viele Monate infektionstüchtig bleiben; Trockenheit und hohe Temperaturen verringern allerdings ihre Lebensfähigkeit beträchtlich: So bleiben *E. granulosus*-Eier bei einer relativen Luftfeuchtigkeit von 25 % nur 4 Tage und bei 0 % Luftfeuchtigkeit nur 1 Tag infektionstüchtig. Temperaturen von +60 °C bis +80 °C töten *E. granulosus*-Eier in weniger als 5 Minuten ab (GEMMELL & LAWSON 1986; ECKERT et al. 1992). Andererseits weisen *Echinococcus*-Eier gegenüber tiefen Temperaturen einen hohen Resistenzgrad auf; Temperaturen von -18 °C bis -20 °C (Haushaltsgefrierschrank) töten *Echinococcus*-Eier nicht ab; erst Temperaturen zwischen -70 °C und -80 °C sind dazu innerhalb von 96 bzw. 48 Stunden in der Lage (COLLI & WILLIAMS 1972; VEIT et al. 1995).

Tab. 1: Übersicht und Charakterisierung der *Echinococcus*-Spezies (nach THOMPSON 1995, 2002); *: siehe Einleitung.

	***E. granulosus* (s.l.)*(BATSCH, 1786)**	***E. multilocularis* LEUCKART, 1863**	***E. oligarthrus* (DIESING, 1863)**	***E. vogeli* RAUSCH & BERNSTEIN, 1972**
Verbreitung	Weltweit (aufgrund anthropogener Verschleppung)	Nördliche Hemisphäre	Zentral- und Südamerika	Zentral- und Südamerika
Endwirte	Hunde u. a. Kaniden	Füchse u. a. Kaniden, Katzen	Feliden	*Speothos venaticus* (Kaniden)
Länge der Adulttiere (Strobila) in mm	2,0-7,0	1,2-4,5	2,2-2,9	3,9-5,6
Anzahl der Segmente (Proglottiden) der Adulttiere	3 (2-6)	4-5 (2-6)	3	3
Beginn der Eiproduktion (in Tagen)	34-53	28-35	80?	?
Zwischenwirte, akzidentelle Zwischenwirte	v.a. Huftiere, Beuteltiere, Primaten; Mensch	Kleinnager; Bisam; Mensch	Nagetiere (Agouti, Paca); Mensch	Nagetiere (v. a. Agouti); Mensch
Wachstum der Finne (= Metazestode)	Zystisch-raumfordernd; endogene Proliferation, keine Metastasierung	Infiltrativ-destruierend; endogene Profliferation; Metastasierung	Polyzystisch; endo- und exogene Proliferation; keine Metastasierung	Polyzystisch; endo- und exogene Proliferation; keine Metastasierung
Organlokalisation der Finne	Viscera (v.a. Leber, Lunge) u. a. Organe	Viscera (v.a. Leber)	Periphere Organe (v.a. Muskeln)	Viscera (v.a. Leber)
Krankheit	Zystische Echinokokkose	Alveoläre Echinokokkose	Polyzystische Echinokokkose	Polyzystische Echinokokkose

Die Infektion der natürlichen Zwischenwirte ebenso wie des akzidentellen Zwischenwirtes Mensch erfolgt durch orale Aufnahme der Eier durch Schmutz- und Schmierinfektion (z.B. durch kontaminierte Vegetabilien, Wasser oder durch Kontakt mit dem kontaminierten Fell der Endwirte) (Abb. 5, Tab. 1). Im Darm der Zwischenwirte (und auch des Menschen) wird die während der Magendarmpassage von der keratinisierten Embryophore befreite Onkosphäre durch die Gallenflüssigkeit aktiviert, sie penetriert die Mucosa und wird hämatogen in die Leber (oder auch in die Lunge u. a. innere Organe) transportiert, wo sie zum Metazestoden heranwächst. In den natürlichen Zwischenwirten produziert das Keimschichtgewebe des Metazestoden innerhalb weniger Wochen Protoscoleces (Kopfanlagen), die nach der oralen Aufnahme durch den Endwirt innerhalb von Wochen bis Monaten zu einer neuen Bandwurmgeneration heranwachsen und sich im Darm etablieren.

Echinococcus granulosus (s.l.), dessen Endwirte durchwegs Kaniden sind, weist eine geringe Zwischenwirtsspezifität auf, zahlreiche Säugetierspezies der Familien der Cervidae, Suidae, Camelidae, Giraffidae, Elephantidae, Hippopotamidae und Leporidae sowie Primaten und Marsupialia wurden bislang als Metazestodenträger identifiziert. Innerhalb der Spezies *E. granulosus* (s.l.) differenziert man heute zwischen neun intraspezifischen Varianten (Stämme, Genotypen) aufgrund unterschiedlicher morphologischer, biologischer, epidemiologischer und genetischer Unterschiede (auf der Basis des Vergleichs vor allem der mitochondrialen Cytochrom C-Oxidase-Untereinheit 1/CO1 sowie des mitochondrialen NADH Dehydrogenase-Gens 1/ND1). Diese neun *E. granulosus*-Stämme/Genotypen (G1-G9) weisen auch einen unterschiedlichen Virulenz-/Pathogenitätsgrad im Menschen auf (THOMPSON & MCMANUS 2001) (Tab. 2). Der weltweit vorkommende Schafstamm (G1) gilt als hochpa-

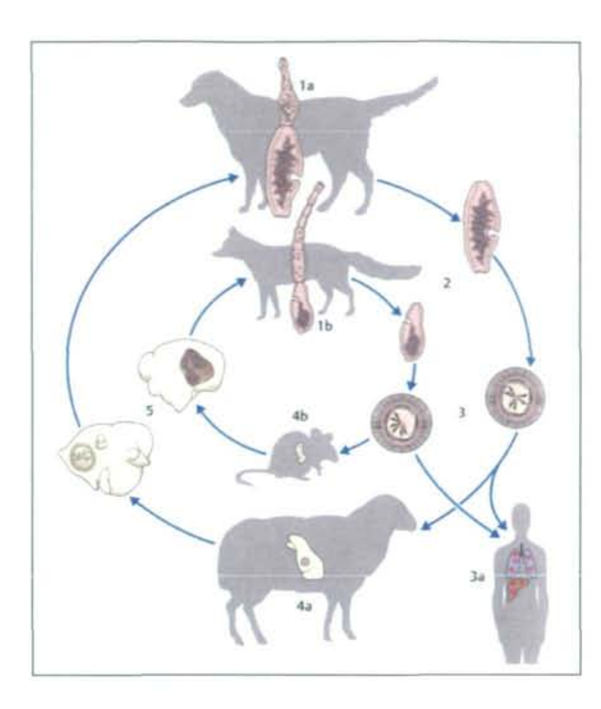


Abb. 5. Entwicklungszyklen von *Echinococcus granulosus* und *E. multilocularis*. (Aus ECKERT 2001.)

1a,b: Adulte Parasiten in Endwirten: *E. granulosus* im Hund, *E. multilocularis* im Rotfuchs (selten Hund und Katze);
2: eihaltige, gravide Glieder;
3: *Echinococcus*-Eier, Infektion natürlicher Zwischenwirte oder des Menschen (akzidenteller Zwischenwirt) (**3a**);
4: natürliche Zwischenwirte: für *E. granulosus*; Schaf, Rind, Pferd und andere Ungulaten (4a), für *E. multilocularis*: Nagetiere (**4b**);
5: Finnen (Metazestoden) in der Leber der Zwischenwirte.
Rote Punkte im Menschen: Hinweise zu den häufigsten Organlokalisationen der Finnen.

Beide *Echinococcus*-Arten sind typische Zoonose-Erreger und Beispiele für dihetroxene, euryöke, Parasiten und einem freilebenden Stadium (Ei).

thogen für den Menschen, der (ehemalige) *E. granulosus*-Pferdestamm (G4) gilt hingegen für den Menschen geradezu als ungefährlich und wurde nicht zuletzt auch deshalb – auf Vorschlag von THOMPSON (2002) – als eigene Spezies (*E. equinus*) abgegrenzt (siehe Einleitung; Tab. 2).

Der Lebenszyklus von *Echinococcus multilocularis* ist in der Regel sylvatisch und umfasst Füchse der Genera *Vulpes* und *Alopex* als Endwirte und Kleinnager der Familien Arvicolidae, Soricidae, Talpidae, Sciuridae, Critecidae, Muridae, Dipodidae und Ochotonidae als Zwischenwirte (RAUSCH 1986, 1995). In Mitteleuropa stellen die Feldmaus (*Microtus arvalis*), die Schermaus (*Arvicola terrestris*) und die Bisamratte (*Ondatra zibethica*) die wichtigsten Zwischenwirte für den *E. multilocularis* dar (ECKERT et al. 2001). Eine genotypische Stammdifferenzierung innerhalb der Spezies *E. multilocularis*, wie dies beim „Hundebandwurm" der Fall ist, gibt es bisher nicht, obwohl einige morphologische, biologische und durchaus auch genetische Unterschiede zwischen verschiedenen *E. multilocularis*-Isolaten aus Nord-Amerika und Eurasien bestehen.

Auch Hunde und Katzen können als Endwirte fungieren; ihre Empfänglichkeit ist aber bedeutend geringer als jene des Fuchses.

Der Lebenszyklus von *Echinococcus oligarthrus* umfasst Feliden als Endwirte (Puma, Jaguar, Ozelot) und große Nager (Agouti, Paca) als Zwischenwirte; jener von *E. vogeli* Buschhunde (*Speothos venaticus*) als End- und Pacas als Zwischenwirte.

4 Häufigkeit und geographische Verbreitung

Echinococcus granulosus (s.l.) ist weltweit verbreitet und kommt auf allen Kontinenten vor. Hochendemische Gebiete finden sich im Mittelmeerraum, der Russischen Föderation und den angrenzenden unabhängigen Staaten sowie im nördlichen und östlichen China, Nord- und Ostafrika, Australien und Südamerika. In einigen europäischen Ländern/Regionen variiert die jährliche Inzidenz zwischen <1,0 und >8,0 Fälle pro 100.000 Einwohner. In der chinesischen Provinz Xinjiang beträgt die durchschnittliche Inzidenz 8,7 Fälle, es wurden aber bereits schon bis zu 42 Fälle pro 100.000 Einwohner in dieser Provinz registriert. Als weitere Hochendemiegebiete der zystischen Echinokokkose gelten Kenya (v. a. das Turkana-Gebiet) mit 7,5 % vor dem Jahre 1983 und 3,1 % nach einer Bekämpfungskampagne (MCPHERSON & WACHIRA 1997) und Uruguay (6,5 Fälle pro 100.000/Jahr). *E. granulosus*-freie Länder/Gebiete sind Island und Grönland, als höchstwahrscheinlich frei sind Neuseeland, Tasmanien und das südliche Zypern (ECONOMIDES & THRASOU 1999) anzusehen. In Nord- und Mitteleuropa, im pazifischen Raum sowie in der Karibik kommt *E. granulosus* sporadisch vor (ECKERT et al. 2001a).

Das geographische Vorkommen des *E. multilocularis* ist auf die nördliche Hemisphäre beschränkt, mit Endemiegebieten in Mitteleuropa (Deutschland, Schweiz, Österreich), Frankreich, Belgien, Dänemark, Liechtenstein, Luxemburg, Niederlande, Polen, Slowakei, Tschechien, Türkei, Iran, Nord- und Zentraleurasien (Russische Föderation, Weißrussland, Ukraine, Moldavien, Georgien, Armenien, Aserbeidschan, Usbekistan, Kasachstan, Turkmenistan, Tadschikistan, Kirgisien; China, Japan) und Nord-Amerika (USA, Kanada).

Die Durchseuchungsrate der Füchse variiert in Mitteleuropa zwischen < 1,0 und > 60 %, die jährliche Inzidenz der alveolären Echinokokkose umfasst 0,02 bis 1,4

Tab. 2: Stämme und Isolate innerhalb der Spezies *Echinococcus granulosus* (nach THOMPSON & MCMANUS 2001); G: Genotyp.

Stamm/Isolat	Zwischenwirt, akzidentelle Zwischenwirte	Endwirt	Geographische Verbreitung
Schaf-Stamm (G 1)	Schaf, Rind, Schwein, Kamel, Ziege u.a. Säugetiere; Mensch	Hund, Fuchs, Dingo, Schakal, Hyäne	Australien, Europa, USA, Neuseeland, Afrika, China, Mittlerer Osten, Süd-Amerika, Russische Föderation
Tasmanischer Schaf-Stamm (G 2)	Schaf, Rind (?); Mensch	Hund (Fuchs)	Tasmanien, Argentinien
Büffel-Stamm (?) (G 3)	Büffel (Rind?) Mensch (?)	Hund (Fuchs?)	Asien
Pferde-Stamm (G 4)	Pferde u. a. Equiden	Hund	Europa, Mittlerer Osten, Süd-Afrika (Neuseeland?; USA?)
Rind-Stamm (G 5)	Rind; Mensch	Hund	Europa, Süd-Afrika, Indien, Sri Lanka, Russische Föderation
Kamel-Stamm (G 6)	Kamel, Ziege, Rind (?), Mensch (?)	Hund	Mittlerer Osten, Afrika, China, Argentinien
Schwein-Stamm (G 7)	Schwein; Mensch (?)	Hund	Europa, Russische Föderation, Süd-Amerika
Zerviden-Stamm (G 8)	Zerviden; Mensch	Wolf, Hund	Nord-Amerika, Eurasien
Löwen-Stamm*	Zebra, Gnu, Warzenschwein, Büffel, verschiedene Antilopenarten, Giraffe (?), Flusspferd (?)	Löwe	Afrika

* genetische Charakterisierung noch nicht vorhanden.

Fälle pro 100.000. In der chinesischen Provinz Gansu beträgt die Prävalenz 200 Fälle pro 100.000 Einwohner.

Echinococcus oligarthrus und *E. vogeli*, die Erreger der polyzystischen Echinokokkose, kommen endemisch in mehreren Ländern Mittel- und Süd-Amerikas vor, bislang sind etwa 100 menschliche Fälle polyzystischer Echinokokkose in einem Gebiet nachgewiesen worden, das sich von Nicaragua bis nach Chile, Argentinien und Uruguay erstreckt (ECKERT et al. 2001).

4.1 *Echinococcus granulosus*-Infektionen und die zystische Echinokokkose in Österreich

4.1.1 *Echinococcus granulosus* im Endwirt

Unser Wissen über die Häufigkeit und Verbreitung von *E. granulosus*, dem dreigliedrigen Hundebandwurm und Erreger der zystischen Echinokokkose des Menschen, in Österreich ist sehr begrenzt. Bei einer in den 70er Jahren von POLYDOROU unter österreichischen Tierärzten durchgeführten Telefonumfrage wurde ein Durchseuchungsgrad der Hunde mit *E. granulosus* von deutlich unter 1 % erhoben (AUER & ASPÖCK 2001). Seither sind keine weiteren Erhebungen durchgeführt worden. Es ist allerdings anzunehmen, dass die derzeitige Befallsrate der Hunde in Österreich extrem niedrig ist und daß der Parasit nur lokal begrenzte (fokale) Vorkommen (z.B. in der Steiermark) aufweist.

4.1.2 *Echinococcus granulosus* im Zwischenwirt

Epidemiologische Untersuchungen über das Vorkommen von *E. granulosus* in Zwischenwirten wurden in Österreich niemals durchgeführt. Eine in den 90er Jahren durchgeführte Fragebogenerhebung unter Amtstierärzten hat ergeben, dass in den 80er Jahren gelegentlich in Schweinen, sehr selten in Rindern Finnen von *E. granulosus* nachgewiesen worden sind (AUER & ASPÖCK 1994). Tatsache ist jedenfalls, dass uns während der letzten 20





Abb. 6: Schweinelebern mit *Echinococcus granulosus*-Finnen aus Niederösterreich (**a**) und der Steiermark (**b**).

Jahre immer wieder Lebern mit *E. granulosus*-Finnen von in Österreich gezüchteten und aufgewachsenen Schweinen zur Verfügung gestellt wurden (Abb. 6). Erst im Jahre 2001 konnten wir aus zwei Schweinen aus der Steiermark *Echinococcus*-Finnen isolieren, die dem G1 (Schafstamm)- bzw. dem G7 (Schweinestamm)-Genotyp zugeordnet werden konnten (AUER et al. 2002).

4.1.3 Die zystische Echinokokkose in Österreich

4.1.3.1 Geschichtlicher Rückblick

Die zystische Echinokokkose ist in Österreich zumindest seit Beginn des 19. Jahrhunderts bekannt, als der berühmte Helminthologe und Kustos des „K. u. K. Naturalienkabinetts in Wien" (heute Naturhistorisches Museum), Johann Gottfried BREMSER (1819) deren Vorkommen bei österreichischen Patienten registrierte. 1928 bemerkte SCHWARZ (1928) in seiner „Geographischen Verbreitung der Echinokokkenkrankheit", dass die „Hydatidose (= Echinokokkose) eine außerordentlich seltene Krankheit in den österreichischen Alpenländern darstellt". In der Zeit von 1928 bis 1960 wurden in Österreich weder epidemiologische Untersuchungen durchgeführt, noch wurden Fälle zystischer Echinokokkose registriert. Zwischen 1960 und 1984 bestätigen immerhin einige Publikationen das Auftreten von Fällen dieser Helminthose, und eine während der ersten Hälfte der 80er Jahre durchgeführte retrospektive Erhebung ergab, dass in Österreich zwischen 1966 und 1984 insgesamt 70 Fälle zystischer Echinokokkose diagnostiziert und behandelt wurden; 29 Patienten (41 %) waren österreichischer, 41 (59 %) nicht-österreichischer Provenienz (AUER et al. 1985, AUER & ASPÖCK 2001).

4.1.3.2 Die gegenwärtige Situation der zystischen Echinokokkose in Österreich

In der Zeit von 1985 bis Ende 2001 wurden in Österreich insgesamt 553 Fälle zystischer Echinokokkose histologisch und/oder serologisch und/oder radiologisch diagnostiziert, das entspricht einer jährlichen Inzidenz von 33 Fällen bzw. 0,41 Fällen pro 100.000 Einwohner (Abb. 7); damit ist sie geringfügig höher als in der Schweiz (0,39 Fälle). Aufgrund der Tatsache, dass einerseits die (zystische) Echinokokkose in Österreich keine meldepflichtige Krankheit darstellt und andererseits, dass wir in unserem Institut nicht mit jedem in Österreich auftretenden Fall konfrontiert werden, dürfte die tatsächliche Inzidenz allerdings etwas höher sein und vermutlich (durchschnittlich) etwa 50 Fälle pro Jahr betragen.

Von den insgesamt zwischen 1985 und 2001 registrierten 553 Fällen waren 231 Patienten (41,8 %) österreichischer, 322 Patienten (58,2 %) nicht-österreichischer Herkunft, letztere stammten vornehmlich aus dem Mittelmeergebiet (besonders Türkei, ehemaliges Jugoslawien), einem bekannten Endemiegebiet des *E. granulosus*. Die Frage, ob die österreichischen Patienten die Infektion im Urlaub in nahen (z.B. Mittelmeerraum) oder fernen (z.B. Ostafrika oder Südamerika) *E. granulosus*-Endemiegebieten erworben haben oder diese (zumindest zum Teil) in Österreich akquiriert wurden, kann nicht beantwortet werden. Tatsache ist jedenfalls, dass es auch noch in jüngster Vergangenheit Echinokokkose-Patienten gab, die ihren Wohnort oder den Wohnbezirk niemals verlassen hatten; es handelt sich dabei fast ausschließlich um Personen aus dem Süden oder Osten Österreichs (Abb. 8). Darüber hinaus konnten wir im Rahmen einer seroepidemiologischen Studie – untersucht wurden Landwirte in der Steiermark – mehrere Personen auffinden, die zwar nur geringgradige Antikörperspiegel gegen *Echinococcus*-Antigene aufwiesen, von denen jedoch einige pathologische Ultraschallbefunde der Leber aufwiesen (DEUTZ et al. 2000).

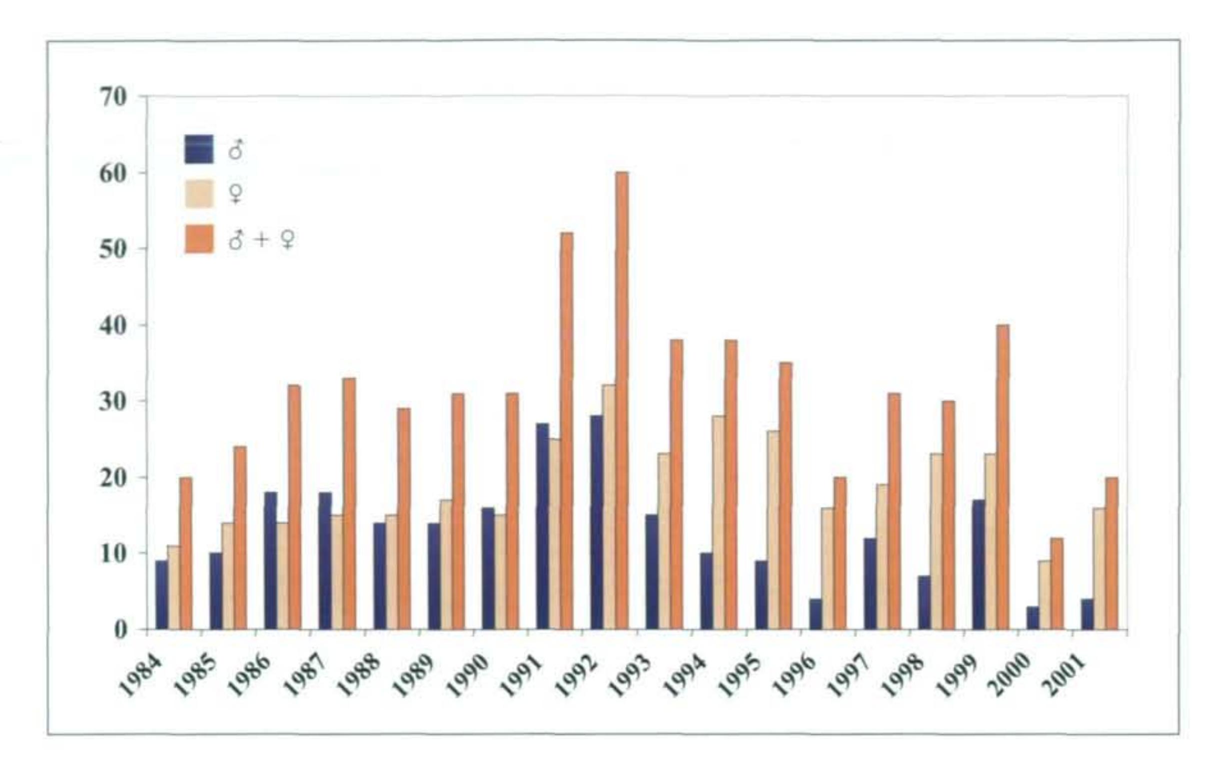


Abb. 7: Dokumentierte Fälle zystischer Echinokokkose in Österreich in den Jahren 1985-2001.

Eine der „serologisch auffälligen" Bäuerinnen wurde mittlerweile operiert, die *Echinococcus granulosus*-Infektion konnte histologisch diagnostiziert und molekularbiologisch dem „Schafstamm" (G1) zugeordnet werden. Damit ist ein rezentes autochthones Vorkommen von *E. granulosus* in Österreich (zumindest in manchen Teilen Österreichs) bewiesen.

4.2 *Echinococcus multilocularis* und die alveoläre Echinokokkose in Österreich

4.2.1 *Echinococcus multilocularis* im Endwirt

Im Jahre 1985 wurden erstmals in Österreich adulte „Fuchsbandwürmer" in einem von acht in Tirol erlegten Füchsen nachgewiesen (SUPPERER & HINAIDY 1986). Seither sind mehrere tausend Fuchsdärme von verschiedenen Untersuchern (Literaturübersicht bei AUER & ASPÖCK 2001) auf *E. multilocularis*-Befall untersucht worden; dabei wurden in Vorarlberg und Tirol Prävalenzraten von 34,8 % bzw. 15,2 % erhoben (PROSL & SCHMID 1991). In den östlichen Bundesländern war die Prävalenzrate deutlich niedriger (0-13 %). Mit Ausnahme von Wien konnten bis heute in jedem Bundesland *E. multilocularis*-positive Füchse beobachtet werden. *E. multilocularis*-infizierte Hunde und Katzen wurden bislang in Österreich nicht gefunden.

4.2.2 *Echinococcus multilocularis* im Zwischenwirt

Die erste und bislang auch einzige Untersuchung von Kleinnagern auf *E. multilocularis* wurde von PAMPAS (1994) in den Jahren 1986-1988 im Lesachtal in Kärnten durchgeführt, wo mehrere Fälle von alveolärer Echinokokkose des Menschen diagnostiziert worden waren (AUER et al. 1988c). Allerdings konnten in keinem der untersuchten Nagetiere (*Apodemus flavicollis*, *A. sylvaticus*, *Mus musculus*, *Clethrionomys glareolus*) *Echinococcus*-Metazestoden nachgewiesen werden.

4.2.3 Die alveoläre Echinokokkose in Österreich

Die Geschichte der alveolären Echinokokkose beginnt in Österreich im Jahre 1892 als der österreichische Arzt und – wie er sich selbst stets zu bezeichnen pflegte – Naturforscher Adolf POSSELT (Abb. 9) den ersten Fall alveolärer Echinokokkose in Tirol diagnostizierte. Dieser Kasus führte schließlich im Jahre 1897 zur Publikation (POSSELT 1897).

Geboren am 11. Mai 1867 im oberösterreichischen Ried im Innkreis widmete sich POSSELT bereits nach seinem Medizinstudium als Assistent, später als Privatdozent und Professor für Innere Medizin an der Universität Inns-

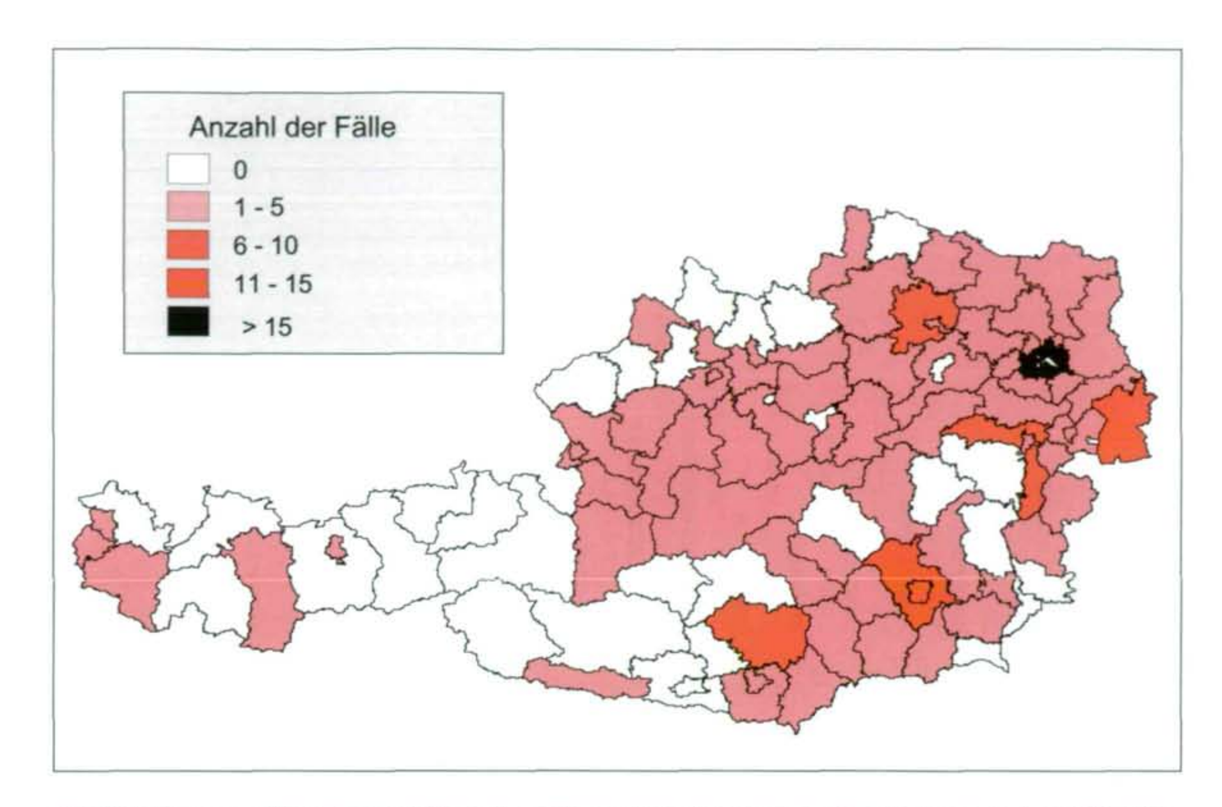


Abb. 8: Auftreten von Fällen zystischer Echinokokkose (Wohngebiete der Patienten) in Österreich in der Periode 1985-2001.

bruck intensiv der Epidemiologie, Pathologie, Klinik und Diagnostik der Echinokokkose(n). In über 70 wissenschaftlichen Veröffentlichungen, z.T. Büchern, hat POSSELT wohl das gesamte Wissen der damaligen Zeit über die „Blasenwurm-Krankheit", wie die Echinokokkose damals bezeichnet wurde, zusammengefasst (POSSELT 1900, 1928; Abb. 10). Mit dem Tode POSSELTS am 15. Oktober 1936 fand die Echinokokkose-Forschung in Österreich ihr vorläufiges Ende. Bis zum Jahre 1980 finden sich in der Fachliteratur nur einige wenige Arbeiten, in denen über Fälle alveolärer Echinokokkose in Österreich berichtet wird (Literaturübersicht bei AUER et al. 1985).

Erst seit dem Jahre 1982 wird in Österreich wieder umfassende Echinokokkose-Forschung betrieben: In der Abteilung für Medizinische Parasitologie des Klinischen Instituts für Hygiene und Medizinische Mikrobiologie der Universität Wien wurde vor nunmehr 20 Jahren ein Langzeitforschungsprojekt mit dem Hauptziel der möglichst weitgehenden Erfassung der wichtigsten epidemiologischen Parameter (Inzidenz, Prävalenz, geographische Verbreitung) der Echinokokkosen in Österreich begonnen.

Seit Beginn dieser Langzeitstudie wurden insgesamt 44 Fälle alveolärer Echinokokkose registriert, dies entspricht einer Inzidenz von 2,6 Fällen pro Jahr und einer „annual morbidity rate"/AMR (Fälle/Jahr/100.000 Einwohner) von 0,031 (Abb. 11). Diese ist damit deutlich niedriger als jene in Frankreich (AMR: 0,5-1,4), der Schweiz (AMR: 0,10-0,18) und Deutschland (AMR: 0,09). Angesichts der Tatsache, dass die alveoläre Echinokokkose in Österreich nicht meldepflichtig ist und dass das Wissen um die Epidemiologie, Nosologie und Diagnostik dieser Helminthose in der Ärzteschaft begrenzt ist, muss angenommen werden, dass die wahre Inzidenz etwas höher ist; wir vermuten allerdings, dass sie nicht mehr als 5 Fälle/Jahr beträgt.

Die Verbreitungsgebiete der alveolären Echinokokkose innerhalb Österreichs befinden sich vor allem im Westen; von den insgesamt 44 seit 1985 registrierten Fälle stamm(t)en 20 (45 %) aus Tirol, 7 (16 %) aus Vorarlberg und 1 (2 %) aus Salzburg. In Niederösterreich wurden insgesamt 8 Patienten (18 %) registriert, 4 (9 %) in Kärnten, je 2 (5 %) Patienten sind/waren in der Steiermark bzw. Wien wohnhaft. Aus Oberösterreich und dem Burgenland sind bislang keine Fälle alveolärer Echinokokkose bekannt geworden (AUER 1999, AUER & ASPÖCK 1990, 1991a, b, 1992 a, b; 2001, AUER et al. 1985; 1990; Abb. 12).

5 Pathogenese und Klinik der Echinokokkosen

Die eigentlich krankmachenden Agentia der Echinokokkosen stellen die Metazestoden dar, die – in Abhän-

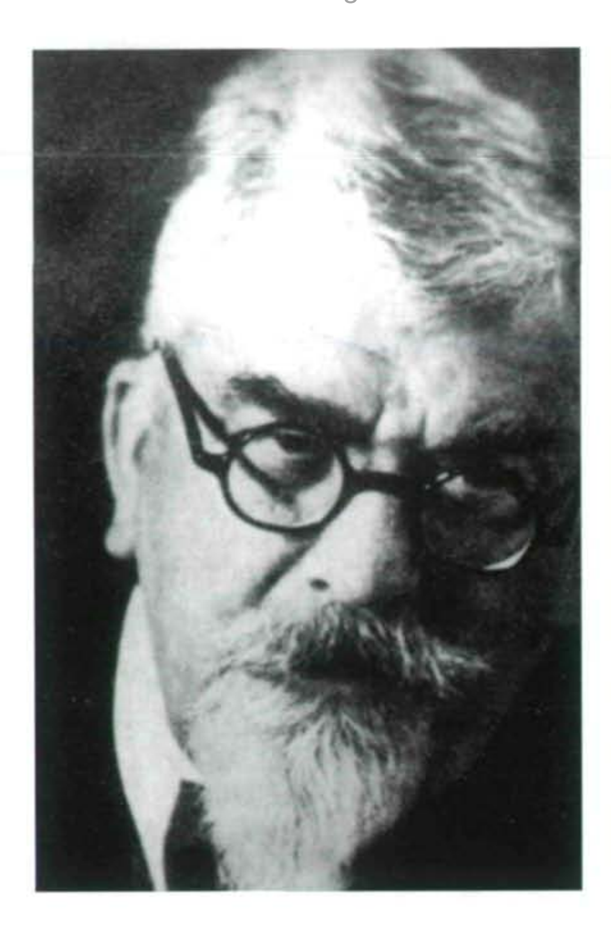


Abb. 9: Prof. Dr. Adolf Posselt (aus Haslhofer 1969): A. Posselt wurde am 11. Mai 1867 in Ried im Innkreis geboren, wo er auch seine erste Jugend verlebte und die Volksschule und das Gymnasium besuchte. Nach der Matura wechselte er nach Innsbruck, wo er sich mit großem Eifer und Erfolg dem Medizinstudium widmete, das er im Jahre 1891 mit der Promotion zum Dr. med. univ. abschloss. Sehr bald wurde er Assistent an der neurologischen, später an der medizinischen Klinik der Universität Innsbruck; im Jahre 1897 habilitierte er sich und erwarb 1910 den Titel eines „Außerordentlichen Universitätsprofessors" für Interne Medizin. In den Kriegsjahren 1914-1918 leitete er im Range eine Oberstabsarztes das grosse Epidemiespital im Innsbrucker Stadtteil Reichenau. Posselt widmete sich voll und ganz seinem Berufe als Arzt und Naturforscher, 70 wissenschaftliche Arbeiten, darunter mehrere Monographien, zeugen davon. Sein Hauptwerk war die Echinokokkenforschung; zeit seines Lebens dürfte ihm kein Fall „vielkammeriger Blasenwurm-Geschwulst" aus der Weltliteratur entgangen sein. Adolf Posselt starb am 15. Oktober 1936 in Innsbruck.

DIE
ECHINOKOKKENKRANKHEIT

VON

Prof. Dr. G. HOSEMANN
Prof. Dr. E. SCHWARZ, Prof. Dr. J. C. LEHMANN
und Prof. Dr. A. POSSELT

MIT EINEM GELEITWORT
VON
GEH.-RAT PROF. DR. W. MÜLLER

MIT 118 ABBILDUNGEN UND 2 FARBIGEN TAFELN



VERLAG VON FERDINAND ENKE IN STUTTGART
1 · 9 · 2 · 8

IV. Teil.

Der Alveolarechinokokkus und seine Chirurgie.

Von

Prof. Dr. **Adolf Posselt,** Innsbruck.

Mit 31 Abbildungen.

Einleitung.

Wir unterscheiden zwei Formen des Blasenwurmes (Echinokokkus): den unilokulären, hydatidosen (auch einkammeriger oder zystischer genannt) und den multilokulären, alveolären; vielfächerigen oder vielkammerigen Echinokokkus.

Für diese Form sollte sich allgemein die Bezeichnung „Alveolarechinokokkus" einbürgern, weil „multilokulär", wie aus der Durchsicht der Echinokokkenliteratur erhellt, so ungemein häufig mit „multipel" (das ist vielfache Entwicklung gewöhnlicher zystischer Echinokokken), namentlich in der romanischen Literatur, verwechselt wurde[1]), dann aber auch, weil dadurch dem charakteristischen „alveolären" Aufbau der Geschwulst viel mehr Rechnung getragen wird.

Der gewöhnliche hydatidose oder zystische Echinokokkus stellt eine zumeist sehr regelmäßige, kugelig runde Blase von verschiedener Größe dar, deren Wandung aus einer regelmäßig konzentrisch geschichteten Chitinmembran besteht, die nach innen zu mit einem feinkörnigen Protoplasmaparenchym ausgekleidet ist.

Die Blasen sind von einer wasserklaren Flüssigkeit prall erfüllt (deren chemische Zusammensetzung Gegenstand vieler Untersuchungen ist) und in denen wieder Tochterblasen (mit evtl. Enkelblasen) schwimmen (siehe Abb. 1).

Die eingehende Darstellung über den zystischen Echinokokkus war Gegenstand der ersten drei Abschnitte.

Ein völlig differentes Verhalten zeigt nun die multilokuläre, besser Alveolarechinokokkengeschwulst, welche nach Art einer bösartigen Neubildung ein vollkommen unregelmäßiges Wachstum in Form einer das Parenchym des befallenen Organes regellos infiltrierenden und durchwachsenden Geschwulst zeigt (Abb. 3 u. 4).

Pathologische Anatomie[2]).

Auf dem Durchschnitt bietet die parasitäre Bildung in ihrer vollen Entwicklung ein ungemein charakteristisches Aussehen dar, sie präsentiert

[1]) Vgl. Kapitel über Operationen fälschlicher Alveolarechinokokken.
[2]) Nachdem schon in den Abschnitten über den zystischen Echinokokkus die pathologische Anatomie des Alveolarechinokokkus erörtert wurde, begnügen wir uns mit einem kurzen Hinweis auf die wichtigsten Verhältnisse und die ausführlichen Darstellungen des Autors: Posselt, Zur pathol. Anatomie des Alveolarechinokokkus. Zeitschr. f. Heilk. 1900, Bd. 21, Heft 5. Abt. f. innere Med., Heft 2. — Derselbe, Virch. Arch. 1928. — Siehe auch Abschnitt: Pathologisch-anatomisches Verhalten unter den Dualitätsbeweisen (S. 318—322).

Die Echinokokkenkrankheit 20

Abb. 10: A. Posselt (1928), Titelblatt (Bibliothek H. & U. Aspöck) und erste Textseite.

gigkeit von der Spezies – entweder zystisch-expansives (*E. granulosus*) oder infiltrativ-destruierendes Wachstum (*E. multilocularis*) zeigen.

5.1 Zystische Echinokokkose

Nach oraler Aufnahme der *Echinococcus*-Eier entwickelt sich innerhalb von 10 bis 14 Tagen aus der Onkosphäre ein bläschenförmiger, flüssigkeitsgefüllter

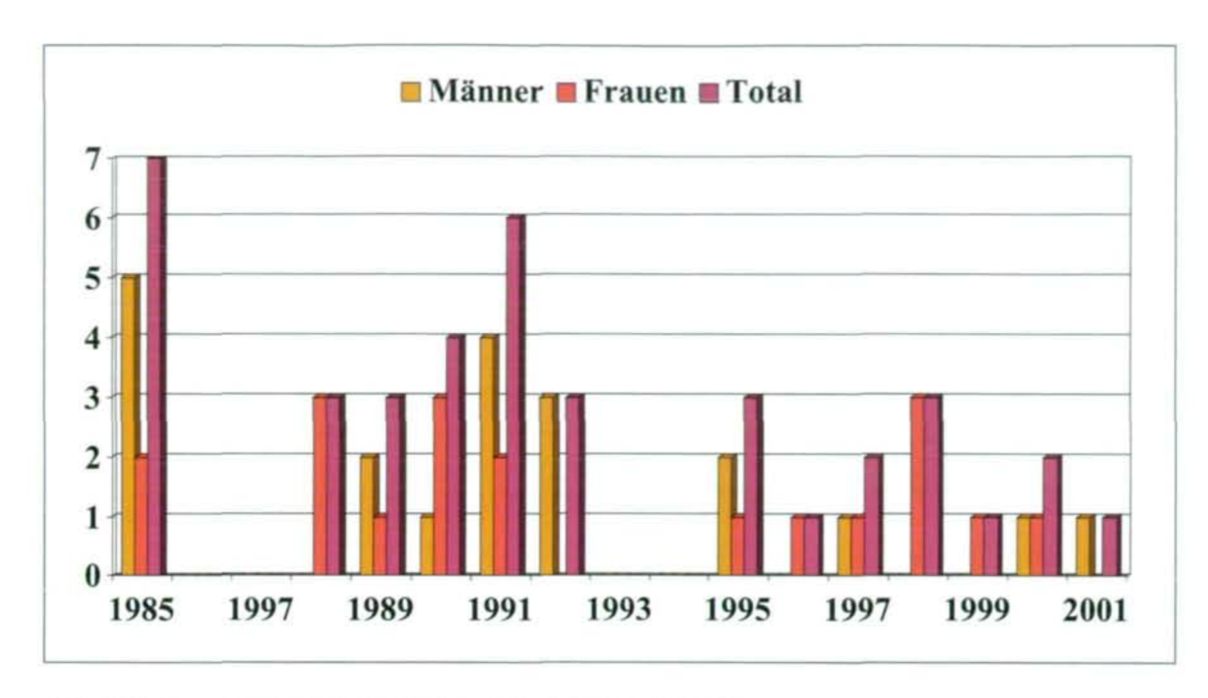


Abb. 11: Dokumentierte Inzidenz der alveolären Echinokokkose in Österreich.

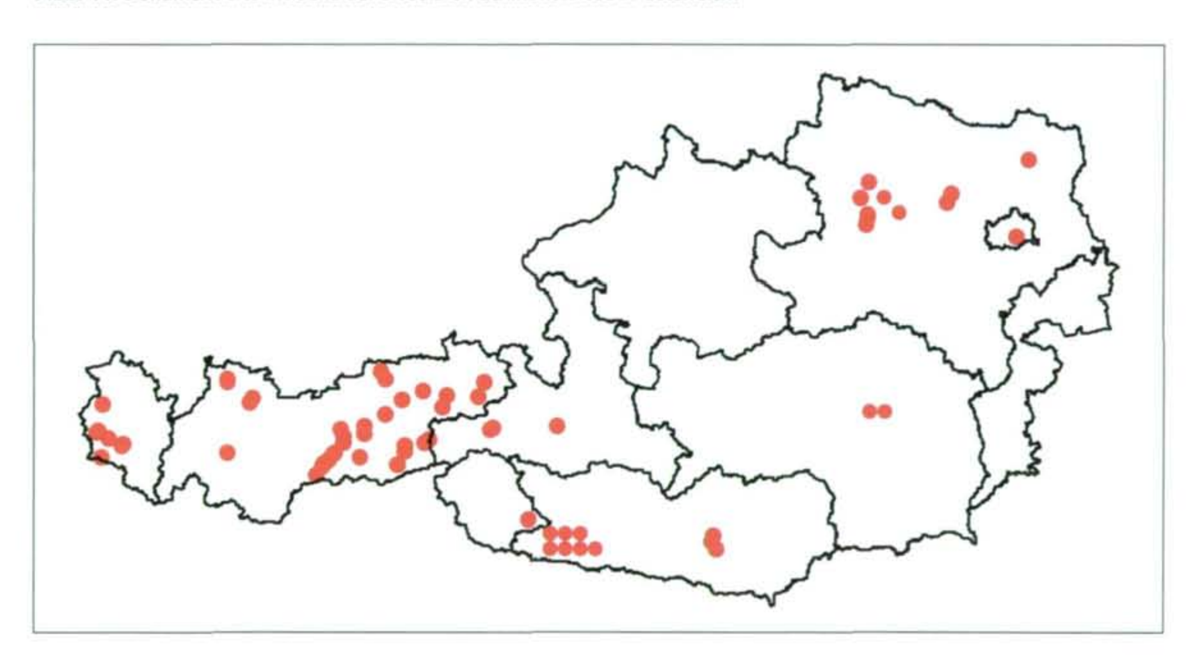


Abb. 12: Verbreitungskarte der alveolären Echinokokkose in Österreich (1985-2001) aufgrund der dokumentierten Fälle.

Metazestode, der zwischen 60 und 70 µm groß ist und aus zwei Schichten besteht, einer dünnen äußeren, kernlosen Laminarschicht und einer inneren kernhaltigen Germinativschicht, von der im Verlauf der nächsten (meist mehr als 10) Monate die Protoscoleces gebildet werden. Die Zysten wachsen langsam und werden im Verlaufe ihrer Weiterentwicklung von einer vom Wirt (Mensch) gebildeten Perizyste umgeben. Im selben Patienten können sich nebeneinander fertile (mit Protoscoleces) und sterile (ohne Protoscoleces) Zysten entwickeln. Häufig bilden sich innerhalb von Mutterzysten Tochterzysten aus (Abb. 13). Rupturieren Zysten, so kann es zur Aussaat von Protoscoleces (Abb. 14), kleinen Tochterzysten oder Keimschichtgewebe kommen; die Folge ist eine – häufig tödlich verlaufende – sekundäre Echinokokkose.

Die Initialphase der Infektion verläuft klinisch immer asymptomatisch, kleine, gut abgekapselte Zysten unter 5 cm Durchmesser können, ungeachtet ihrer Organlokalisationen oft viele Monate und Jahre, manchmal sogar auf Dauer klinisch unauffällig bleiben.



Abb. 13: Chirurgisch entfernte, postoperativ eröffnete *E. granulosus*-Zyste aus der Leber (mit dicker Perizyste und Tochterblasen) eines männlichen Echinokokkose-Patienten.



Abb. 14: Protoscoleces aus der in Abbildung 13 dargestellten *E. granulosus*-Zyste.

Nach einer unterschiedlich langen, oft Monate oder gar Jahre andauernden Inkubationszeit, kann es – bedingt durch das Zystenwachstum und den dadurch entstehenden Druck auf umliegende Organe – zu den ersten klinischen Symptomen kommen. Plötzlich auftretende akute Symptome sind meist auf eine spontane oder traumatische Zystenruptur zurückzuführen. Spontanheilungen kommen vor. Rezidive können nach chirurgischen Eingriffen an der Primärzyste auftreten.

Das am häufigsten befallene Organ ist die Leber (69 %), gefolgt von der Lunge (17 %), den Nieren (4 %) und der Milz (3 %). Darüber hinaus können *Echinococcus*-Zysten in vielen anderen Organen des Menschen nachgewiesen werden. Bis zu 80 % der Patienten haben einen isolierten Organbefall, bei etwa 20 % der Fälle sind mehrere Organe involviert (PAWLOWSKI et al. 2001).

Die Symptomatik der zystischen Echinokokkose ist variabel, hängt im wesentlichen vom Organbefall ab und ist niemals pathognomonisch. Beim Leberbefall sind es vor allem Druck- oder Spannungsschmerzen im rechten Oberbauch, die den Patienten zum Arzt führen; aber auch Appetitlosigkeit, Krankheits- und Fremdkörpergefühl im Abdomen können Hinweise für einen *E. granulosus*-Befall der Leber darstellen. Bei Lungenlokalisation kann es zu Schmerzen im Brustbereich, zu chronischem Husten mit Expektoration und Dyspnoe sowie zu Hämoptysen kommen. Neurologische Ausfälle können Hinweis auf einen *Echinococcus*-Befall des ZNS sein.

5.2 Alveoläre Echinokokkose

Nach oraler Aufnahme der Eier entwickelt sich der Metazestode beinahe ausschließlich (in 99 % der Fälle) in der Leber. Primäre extrahepatische Lokalisationen sind extrem selten. Von der Primärläsion, die wenige Millimeter bis zu 15-20 cm im Durchmesser erreichen kann, ausgehend, können sowohl angrenzende als auch weiter entfernt liegende Gewebe und Organe (z.B. das Gehirn) durch Metastasierung (Verbreitung von Keimschichtgewebe über das Blut oder das Lymphsystem) befallen werden. Das Metazestodengewebe des *E. multilocularis* infiltriert das (Leber-)Gewebe, dem von der Immunabwehr mit ausgedehnten Entzündungsreaktionen begegnet wird (Abb. 15); diese Inflammationen führen in der Folge zur (irreversiblen azellulären) Fibrose (mit Obstruktion von Blut- und Gallengefässen) und schließlich zur Nekrose (die nekrotischen Bezirke können oft auch durch Bakterien oder Pilze superinfiziert sein, was zu schweren Komplikationen, z.B. Leberabszess, Septikämie, führen kann). Beide Reaktionen schützen zwar den Wirt vor dem Parasiten, letztendlich geht aber das befallene Organ (i.e. Leber) seiner eigentlichen Funktion verlustig. Protoscoleces sind im Menschen nur selten zu finden (Abb. 16).

Die Inkubationszeit beträgt zwischen fünf und 15 Jahre, die Letalität ist hoch, allerdings hat sich die Überlebensrate während der letzten 20 Jahre aufgrund verbesserter Diagnose- und Behandlungsmethoden deutlich erhöht, so dass man heute annehmen kann, dass etwa 90 % der Patienten das zehnte Lebensjahr nach Diagnosestellung erleben können. Auch vollständige Heilungen nach durchgeführter chirurgischer Intervention sind möglich, wie wir auch in unserem Patientengut beobachten konnten. Darüber hinaus sind während der letzten 20 Jahre sowohl Spontanheilungen als auch das Auftreten von abortiven Metazestoden (durch die Immunabwehr des Wirtes bedingte Degeneration, Verkalkung und Tod des Metazestoden) bekannt geworden.

Die häufigsten Symptome sind Schmerzen im Epiga-



Abb. 15: Chirurgisch entfernter rechter Leberlappen einer Patientin (aus Niederösterreich) mit deutlich sichtbarer, durch *E. multilocularis* bedingter Läsion.

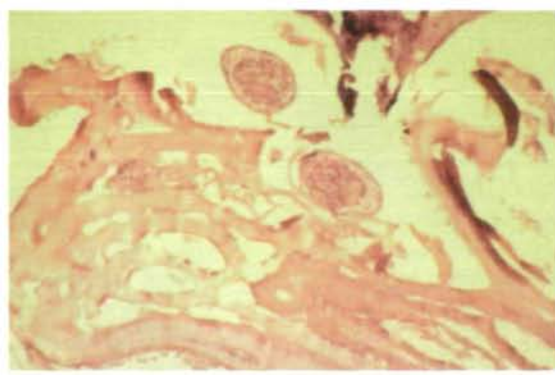


Abb. 16: Histologischer Schnitt durch die in Abbildung 15 dargestellten Leber mit Anschnitt zweier Protoscolecs.

strium sowie Ikterus; gelegentlich sind es aber Müdigkeit, Gewichtsverlust, Hepatomegalie sowie pathologisch veränderte Leberwerte (Differentialdiagnose: Primäres Leberkarzinom, Gallenblasen-, Gallengangkarzinom, hypertrophe Leberzirrhose), die zur Diagnose „alveoläre Echinokokkose" führen.

6 Diagnostik

Bedingt durch das langsame, sich über viele Monate (zystische Echinokokkose) und Jahre, ja sogar Jahrzehnte (alveoläre Echinokokkose), hinziehende Parasitenwachstum und den meist symptomarmen Krankheitsverlauf – dies gilt cum grano salis für beide Echinokokkoseformen – erfolgt die Diagnosestellung häufig – dies trifft besonders auf die alveoläre Echinokokkose zu – erst in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium. Angesichts des Fehlens pathognomonischer klinischer Symptome kann nur durch Kombination einer Reihe von Untersuchungsergebnissen eine zystische oder alveoläre Echinokokkose diagnostisch abgesichert werden. Der Prozess der Diagnosestellung der Echinokokkosen durchläuft daher meist mehrere Stufen: ausgehend von der klinischen Symptomatik, die, wie oben erwähnt, niemals pathognomonisch ist, über die Feststellung von pathologischen Organ- oder Gewebsveränderungen (Zysten, anders geartete Läsionen) mittels bildgebender Verfahren (Sonographie, Computertomographie, Magnetresonanzuntersuchung/MRI; Lungenröntgen) bis hin zu parasitologisch-serologischen Untersuchungen. Während die bildgebenden Verfahren zwar eine genaue Lokalisation und Größendimensionierung der pathologischen Veränderungen in den befallenen Organen gestatten, kann meist erst durch den Nachweis spezifischer Antikörper die Diagnose „Echinokokkose" abgesichert werden. Schließlich bleibt, etwa bei Vorliegen negativer serologischer Testergebnisse, die Möglichkeit (oder Notwendigkeit) der Gewinnung von bioptischem (oder allenfalls von chirurgisch gewonnenem) Material aus der Läsion oder Zyste; durch mikroskopischen Nachweis von *Echinococcus*-Häkchen oder -Protoscoleces einerseits oder durch Amplifikation parasitenspezifischer DNS (mittels Polymerasekettenreaktion) andererseits ist letztlich eine sichere Diagnosestellung möglich.

Neben der bildlichen Darstellung und morphologischen Beschreibung durch die verschiedenen modernen Nachweisverfahren, durch die einerseits eine Klassifikation von *E. granulosus*-(Leber-)Zysten (WHO 1996) und andererseits eine Krankheitsstatusbestimmung der alveolären Echinokokkose [P(arasite)-N(eighbouring organs)-M(etastases)-System)] (PAWLOWSKI et al. 2001) möglich ist, sind es vor allem die parasitologisch-serologischen Testmethoden, die wesentlich zur diagnostischen Abklärung der Echinokokkosen beitragen.

Die Serodiagnostik der Echinokokkosen basiert im wesentlichen auf dem Nachweis spezifischer Antikörper, vor allem der IgG-Klasse (und/oder der IgG4-Subklasse). Hierfür werden ein Enzymimmuntest (ELISA) oder andere Tests, wie z.B. der Indirekten Hämagglutinationstest [IHA] oder der Indirekten Immunfluoreszenztest [IIFT] als Basistest und Westernblot-Verfahren (WB)(oder anderer Elektophorese-Verfahren) als Bestätigungstest eingesetzt (Literaturübersicht bei PAWLOWSKI et al. 2001). Dabei werden sowohl Rohantigene als auch gereinigte – und mittlerweile auch gentechnologisch hergestellte – Antigene von *E. multilocularis* oder *E. granulosus* verwendet. Die Sensitivität dieser Tests variiert in Abhängigkeit von der Erregerspezies und der Organlokalisation beträchtlich. Während *E. multilocularis*-Infektionen des Menschen mit fast 100 % Wahrscheinlichkeit serologisch detektiert werden können, ist die „serologische Trefferquo-

te" bei der durch *E. granulosus* verursachten zystischen Echinokokkose deutlich geringer und beträgt bestenfalls 90-95 % (bei Leberlokalisation), nur 60-80 % bei einer Lungenechinokokkose und ist noch wesentlich niedriger bei einer zerebralen *E. granulosus*-Infektion. Die Spezifität der in den Basistests erhobenen positiven Ergebnisse wird durch Einsatz von Bestätigungstests – heute werden fast ausschließlich nur noch Westernblot-Verfahren eingesetzt – überprüft. Mittels dieser WBs unter Verwendung von hochgereinigten Antigenen bzw. Antigenfraktionen kann wohl in den meisten Fällen sogar eine serologische Differenzierung zwischen dem Vorliegen einer *E. granulosus*- oder *E. multilocularis*-Infektion erreicht werden. Auch in unserem Institut beruht die serologische Abklärung von Echinokokkose-Verdachtsfällen auf dem kombinierten Einsatz von zwei ELISAs unter Verwendung von *E. multilocularis*-Rohantigen einerseits und *E. granulosus*-Arc 5-Antigen andererseits. Ergibt einer der beiden Basistests ein positives Signal, wird ein WB unter Verwendung von *E. multilocularis*- und *E. granulosus*-spezifischen Antigenfraktionen zur Speziesdifferenzierung eingesetzt (AUER et al. 1988a, b).

Serologische Testmethoden können aber nicht nur in der Individualdiagnostik zur Abklärung von Echinokokkose-Verdachtsfällen, sondern auch im Rahmen seroepidemiologischer Studien erfolgreich eingesetzt werden (AUER et al. 1988c). So konnten wir Anfang der 90er Jahre unter mehr als 22.000 Blutspendern in Tirol zwei klinisch noch unauffällige Probanden entdecken, die sich bereits in einem weit fortgeschritten Stadium alveolärer Echinokokkose befanden (AUER et al. 1995). Im Rahmen eines serologischen Screenings unter Landwirten in der Steiermark konnten wir im Jahre 2000 sieben Probanden mit niedrigen Antikörperspiegeln gegen *Echinococcus*-Antigene „auffinden". Bei drei Probanden konnten mittels Ultraschalluntersuchung des Abdomens Leberzysten festgestellt werden. In einem Fall konnte mittlerweile nach chirurgischer Intervention die entfernte Zyste als *E. granulosus* (durch Nachweis von Häkchen, Protoscoleces und durch DNS-Amplifikation mittels PCR) identifiziert werden. Seroepidemiologische Untersuchungen können daher auch als Werkzeuge der Präventivmedizin („serologische Prophylaxe", siehe Kapitel 8) angesehen werden.

7 Therapie

Das therapeutische Procedere bei der zystischen als auch bei der alveolären Echinokokkose ist heute weitgehend durch die „guidelines" der WHO Working Group on Echinococcosis standardisiert (WHO 1996). Vornehmliches Ziel dabei ist nach wie vor die vollständige Entfernung des/der *Echinococcus*-Metazestoden durch einen chirurgischen Eingriff, der, insbesondere bei der zystischen, bei frühzeitiger Diagnosestellung auch bei der alveolären Echinokokkose, eine vollständige Heilung des Patienten zur Folge haben kann. Allerdings sollte jede chirurgische Intervention von einer perioperativen, antihelminthischen Chemotherapie durch Benzimidazolderivate (siehe unten) begleitet sein, um den Parasiten einerseits durch die präoperative Behandlung zu schwächen, andererseits bei einer intraoperativen Verletzung (v. a. der *E. granulosus*-Zysten) einer (iatrogen bedingten) Aussaat von Keimschichtgewebe (und/oder Protoscoleces) vorzubeugen.

7.1 Zystische Echinokokkose

Chirurgische Eingriffe (z.B. Leberteilresektion, Perizystektomie, Zystektomie) mit dem Ziel der vollständigen (radikalen) Parasitenentfernung sind vor allem bei großen Leberzysten (mit Tochterzysten), bei einzelnen oberflächlich gelegenen Zysten (Gefahr einer Spontan- oder traumatischen Ruptur), bei bakteriell infizierten Zysten, bei Zysten, die mit den Gallenwegen kommunizieren oder die großen Druck auf benachbarte lebenswichtige Organe ausüben sowie bei allen extrahepatisch gelegenen Zysten indiziert. Als Kontraindikationen für eine chirurgische Intervention gelten: Ablehnung der Operation durch den Patienten, hohes Alter des Patienten, Schwangerschaft, andere gleichzeitig bestehende schwere Erkrankungen (z.B. Herz-, Nieren-, Leberkrankheiten, Diabetes, Bluthochdruck), multiple Leberzysten, multipler Organbefall, verkalkte Zysten, sehr kleine Zysten.

Seit Mitte der 80er Jahre steht auch die PAIR-Technik – d.i. die durch Ultraschall kontrollierte Punktion (P), Aspiration (A), Instillation (I) von protoskoliziden Substanzen (z.B. 95 % Alkohol, hypertone NaCl-Lösung) und Reaspiration (R) des Zysteninhalts - zur Verfügung, die in jedem Fall mit einer periinterventionalen antihelminthischen Therapie (mindestens 4 Tage Präoperativtherapie und 1 Monat Postoperativtherapie mit Albendazol) kombiniert werden muss (BEN AMOR et al. 1986; GARGOURI et al. 1990; FILICE & BRUNETTI 1997; WHO 1996): Die PAIR-Technik wird vor allem bei inoperablen Manifestationen der Echinokokkose, bei Patienten, die eine Operation ablehnen, bei Leberzysten der Klassen CL („junge" unilokuläre Zysten unterschiedlicher Größe ohne sichtbare Zystenwand), CE 1 (unilokuläre Zysten unterschiedlicher Größe mit sichtbarer Zystenwand), CE 2 (multivesikuläre, multiseptierte Zysten unterschiedlicher Größe)

und CE 3 (unilokuläre Zysten unterschiedlicher Größe mit Tochterzysten mit dem „water-lily sign") angewendet; darüber hinaus stellt die PAIR-Methode eine Alternative bei Auftreten von Rezidiven und bei Chemotherapieversagern dar. Die Rezidivrate erwies sich bei PAIR-behandelten Patienten (mittlerweile sind es weltweit mehrere hundert Patienten) als extrem niedrig. In Österreich ist bislang noch niemand mittels PAIR-Technik behandelt worden.

Die (ausschließliche) Behandlung von Patienten mit zystischer Echinokokkose mit Antihelminthika ist bei Inoperabilität sowie bei Multizysten- und Multiorganbefall indiziert. Dabei ist meist eine Therapiedauer von mehreren Monaten bis Jahren nötig. Insgesamt sind es zwei Wirkstoffe, die zur Behandlung der Echinokokkosen eingesetzt werden, nämlich Albendazol (in Österreich als Eskazole®, 400 mg Tabletten, registriert) und Mebendazol (in Österreich als Pantelmin®, 100 mg Tabletten, in Deutschland als Vermox®, 500 mg Tabletten, im Handel). Albendazol wird in einer Dosierung von 10-15 mg/kg KG/die, aufgeteilt auf zwei Dosen, postprandial verabreicht; in der Praxis findet man mit der täglichen Verabreichung von zwei 400 mg Tabletten (morgens und abends) das Auslangen. Die kontinuierliche Verabreichung von Albendazol über drei bis sechs Monate hat sich der zyklischen Behandlung (einmonatige Therapie + 2 Wochen Therapiepause) als überlegen erwiesen; allerdings sollte unter der Albendazoltherapie regelmäßig die Leberfunktion kontrolliert werden. Mebendazol (in einer Dosierung von 40-50 mg/kg KG/die, verteilt auf drei Dosen, zumindest drei bis sechs Monate) wird heute – vor allem wegen der schlechten Resorption – nur noch selten eingesetzt (PAWLOWSKI et al. 2001).

7.2 Alveoläre Echinokokkose

Die Behandlung der alveolären Echinokokkose umfasst sowohl chirurgische Interventionen (immer in Kombination mit antihelminthischer Therapie) als auch ausschließlich chemotherapeutische Behandlung mit Albendazol (oder Mebendazol). Da die *E. multilocularis*-Metazestoden in ihrem Wachstum einem bösartigen Tumor ähneln, sollte die Diagnose möglichst frühzeitig gestellt werden; nur so ist eine vollständige Heilung möglich. Meist besteht das therapeutische Vorgehen aus chirurgischer Intervention und begleitender, prä- (nicht immer notwendig) und postoperativer antihelminthischer Therapie mit Albendazol (Dosierung siehe oben). Die antihelminthische Behandlung umfasst in den meisten Fällen viele Monate, mitunter sogar Jahre, allenfalls ist sie lebenslang durchzuführen. Nach Absetzen des Antihelminthikums muss ein engmaschiges klinisches, radiologisches und parasitologisch-serologisches „Monitoring" über viele Jahre erfolgen. Die Lebertransplantation wird heute nur noch als Ultima ratio angesehen, da sich die Rezidiv- und Metastasierungsrate bei Lebertransplantationspatienten als sehr hoch erwiesen hat (BRESSON-HADNI et al. 1997).

8 Prophylaxe

Echinococcus-Eier weisen eine extrem hohe Resistenz gegen Kälte und gegen zahlreiche Chemikalien (Formalin, Äthanol, Glutaraldehyd und viele kommerziell erhältliche Desinfektionsmittel) auf, und können deshalb viele Monate infektionstüchtig bleiben. Trockenheit und hohe Temperaturen töten *Echinococcus*-Eier hingegen in kurzer Zeit ab. Zur Vermeidung von Infektionen (bzw. zur Verringerung des Infektionsrisikos) sollten daher in Endemiegebieten folgende Vorsichtsmaßnahmen getroffen werden: 1) Wald- und Feldfrüchte, Pilze und andere Vegetabilien sollen vor dem Genuss sorgfältig gewaschen, oder noch besser, gekocht werden. In Gebieten hoher Prävalenz von *E. granulosus* sollte auf Salate verzichtet werden. 2) Tieffrieren bei -18 °C bis -20 °C reicht nicht aus, um *Echinococcus*-Eier unschädlich zu machen; ein Abtöten ist nur bei -70 °C bis -80 °C (mindestens 48 Stunden) möglich (ECKERT et al. 2001b). 3) Potentiell mit *Echinococcus* sp. infizierte Hunde, Füchse und Katzen sollen mit großer Sorgfalt und nur mit Einmalhandschuhen angegriffen werden. 4) Nach Wald-, Feld- und Gartenarbeit sollen die Hände sorgfältig mit Seife und warmem Wasser gereinigt werden. 5) Personen, die Kontakt mit infizierten Endwirten oder deren Fäzes hatten, sollen sich einer parasitologisch-serologischen Untersuchung auf das Vorhandensein von *Echinococcus*-spezifischen Antikörpern in bestimmten Zeitintervallen (4 Wochen, 6, 12, und 24 Monate nach Exposition) unterziehen. 6) Personen mit erhöhtem Infektionsrisiko (z.B. Jäger, Landwirte, Tierärzte, Laborpersonal) sollen jährlich auf spezifische Antikörper gegen *Echinococcus* sp.-Antigene untersucht werden („serologische Prophylaxe").

9 Zusammenfassung

Die zystische Echinokokkose und die alveoläre Echinokokkose, hervorgerufen durch Larvenstadien des *Echinococcus granulosus* bzw. *E. multilocularis*, zählen zu den gefährlichsten Wurmkrankheiten des Menschen überhaupt und stellen die gefährlichsten

Helminthosen des Menschen in Mitteleuropa dar. Beide Erreger und beide Echinokokkose-Formen kommen in Österreich vor. Pro Jahr werden in Österreich durchschnittlich 33 Fälle zystischer und 2-3 Fälle alveolärer Echinokokkose diagnostiziert. Die Hauptverbreitungsgebiete der alveolären Echinokokkose liegen im Westen Österreichs, Patienten mit zystischer Echinokokkose stammen vor allem aus den östlichen Bundesländern. Eine Übersicht über die klinischen Manifestationen, die diagnostischen, therapeutischen und prophylaktischen Möglichkeiten ergänzen diese Synopsis über diese gefährlichen Helminthozoonosen.

Schlüsselwörter: ***Echinococcus granulosus, E. multilocularis*, zystische Echinokokkose, alveoläre Echinokokkose, Österreich.**

10 Literatur

AUER H. (1999): Zur Epidemiologie der Echinokokkosen in Österreich. — In: JANATA O. & E. REISINGER: Infektiologie. Aktuelle Aspekte, Jahrbuch 1999. Österr. Verl. Ges., Wien: 105-112.

AUER H. & H. ASPÖCK (1990): Echinococcosis in Austria. — Zentralbl. Bakteriol. Mikrobiol. Hyg. [A] **272**: 498-508.

AUER H. & H. ASPÖCK (1991a): Incidence, prevalence and geographic distribution of human alveolar echinococcosis in Austria from 1854-1990. — Parasitol. Res. **77**: 430-436.

AUER H. & H. ASPÖCK (1991b): Alveoläre Echinokokkose in Österreich. - Gelöste und ungelöste Fragen. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **13**: 47-58.

AUER H. & H. ASPÖCK (1992a): Die alveoläre Echinokokkose im außeralpinen Bereich Österreichs. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **14**: 53-68.

AUER H. & H. ASPÖCK (1992b): Die alveoläre Echinokokkose (Fuchsbandwurm-Krankheit) in Tirol. — Ber. nat.-med. Verein Innsbruck **79**: 223-246.

AUER H. & H. ASPÖCK (1994): Helminthozoonosen in Mitteleuropa – Eine Übersicht der Epidemiologie, Diagnostik und Therapie am Beispiel der Situation in Österreich. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **16**: 17-42.

AUER H. & H. ASPÖCK (2001): Human alveolar echinococcosis and cystic echinococcosis in Austria: The recent epidemiological situation. — Helminthologia **38**: 3-14.

AUER H., BÖHM G., DAM K., FRANK W., FERENCI P., KARNER J. & H. ASPÖCK (1990): First report on the occurrence of human cases of alveolar echinococcosis in the northeast of Austria. — Trop. Med. Parasitol. **41**: 149-156.

AUER H., HERMENTIN K. & H. ASPÖCK (1988a): Demonstration of a specific *Echinococcus multilocularis* antigen in the supernatant of in vitro maintained protoscolices. — Zbl. Bakt. Hyg. A **268**: 416-423.

AUER H., HERMENTIN K., PICHER O., LEXER W., WEITENSFELDER W., WILHELMER S. & H. ASPÖCK (1988c): Parasitologisch-serologische Screening-Untersuchung der Bevölkerung in einem Herd von *Echinococcus multilocularis* in Österreich. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **10**: 151-158.

AUER H., OBWALLER A., GOLLACKNER B., DEUTZ B., SCHNEIDER R., WALOCHNIK J., JANITSCHKE K. & H. ASPÖCK (2002): Cystic echinococcosis in Austria: Two genotypes of *Echinococcus granulosus* identified. — Vortr. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Parasitologie, 20.-22. März 2002, Lübeck, Travemünde: 133.

AUER H., PICHER O. & H. ASPÖCK (1985): Echinokokkose in Österreich – Eine kritische Übersicht. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **7**: 101-107.

AUER H., PICHER O. & H. ASPÖCK (1988b): Combined application of enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) and indirect haemagglutination test (IHA) as a useful tool for the diagnosis and post-operative surveillance of human alveolar and cystic echinococcosis. — Zentralbl. Bakteriol. Mikrobiol. Hyg. A **270**: 313-325.

AUER H., SCHÖNITZER D., JUDMAIER G., CONRAD F. & H. ASPÖCK (1995): Seroepidemiologisches Screening als Grundlage präventivmedizinischer Massnahmen zur Früherkennung der alveolären Echinokokkose. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **17**: 77-84.

BATSCH A.J. G.C. (1786): Naturgeschichte der Bandwurmgattung überhaupt und ihrer Arten insbesondere nach den neueren Beobachtungen in einem systematischen Auszuge. — Halle: 1-298.

BEN AMOR N., GARGOURI M., GHARBI H.A., GOLVAN Y.J., AYACH K. & H. KCHOUK (1986): Trial therapy of inoperable abdominal hydatid cysts by puncture. — Ann. Parasitol. hum. comp. **61**: 689-692.

BREMSER J.G. (1819): Über lebende Würmer im lebenden Menschen. Ein Buch für ausübende Ärzte. — Verlag Schaumburg, Wien, Österreich: 1-284.

BRESSON-HADNI S., KOCH S., BEUTRON L., VUITTON D.A., BARTHOLOMOT B., HRUSOVSKY S., HEYD B., LENYS D., MINELLO A., BEKKER M.C., VANLEMMENS C., MANTION G.A. & J.P. MIGUET (1997): Primary disease recurrence after liver transplantation for alveolar echinococcosis: long-term evaluation in 15 patients. — Hepatology **30**: 857-863.

BUHL L. (1852): Alveolarkolloid in der Leber. — Illustr. med. Zschr. **1**:102-122.

COLLI C.W. & J.F. WILLIAMS (1972): Influence of temperature on the infectivity of eggs of *Echinococcus granulosus* in laboratory rodents. — J. Parasitol. **58**: 422-426.

DEUTZ A., FUCHS K., AUER H. & N. NOWOTNY (2000): Echinococcosis – an emerging disease in farmers? — N. Engl. J. Med. **343**: 738-739.

DIESING C.M. (1850): Systema helminthum. — 1. Teil, W. Braumüller, Wien: 1-680.

ECKERT J. (2001): Parasitologie. — In: KAYSER F.H., BIENZ, K.A., ECKERT J. & R.M. ZINKERNAGEL Medizinische Mikrobiologie, Thieme Verlag Stuttgart, New York, 10. Aufl.: 498-656.

ECKERT J., KUTZER E., ROMMEL M., BÜRGER H.J. & W. KÖRTING (1992): Veterinärmedizinische Parasitologie, 4. Auflage. — Verlag Paul Parey, Berlin: 1-905.

ECKERT J., SCHANTZ P.M., GASSER R.B., BESSONOV A.S., MOVESSIAN S.O., THAKURA A., GRIMM F. & M.A. NIKOGOSSIAN (2001a): Geographic distribution and prevalence. — In: ECKERT J., GEMMEL M.A., MESLIN F.X. & Z.S. PAWLOWSKI: WHO/OIE Manual on Echinococcosis in Humans and Animals: a Public Health Problem of Global Concern: 100-142.

ECKERT J., GOTTSTEIN B., HEATH D. & F.J. LIU (2001b): Prevention of echinococcosis in humans and safety precautions. Geographic distribution and prevalence. — In: ECKERT J., GEMMEL M.A., MESLIN F.X. & Z.S. PAWLOWSKI: WHO/OIE Manual on Echinococcosis in Humans and Animals: a Public Health Problem of Global Concern: 238-247.

ECONOMIDES P. & THRASOU K. (1999): Echinococcosis/hydatidosis and programs for its control in the Mediterranean countries. — Arch. int. hidatid. **33**: 63-83.

FILICE C. & E. BRUNETTI (1997): Use of PAIR in human cystic echinococcosis. — Acta trop. **64**: 95-107.

GARGOURI M., BEN AMOR N., BEN CHEHIDA F., HAMMOU A., GHARBI H.A., BEN CHEIKH M.B., KCHOUCK H., AYACHI K. & Y.J. GOLVAN (1990): Percutaneous treatment of hydatid cysts (*Echinococcus granulosus*). — Cardiovasc. Intervent. Radiol. **13**: 169-173.

GEMMEL M.A. & A.J.R. LAWSON (1986): Epidemiology and control of hydatid disease. — In: THOMPSON R.C.A. (Ed.): The Biology of *Echinococcus* and Hydatid Disease. G. Allen & Unwin, London: 189-216.

GOEZE J.A.E. (1782): Versuch einer Naturgeschichte der Eingeweidewürmer thierischer Körper. — Pape, Blankenburg: 1-471.

GROVE D.I. (1990): A History of Human Helminthology. — CAB, Oxon, UK: 1-848.

HASLHOFER L. (1969): Adolf POSSELT und die Echinokokkoseforschung. Ein Beitrag zum 100jährigen Jubiläum der medizinischen Fakultät Innsbruck. — Wien. Med. Wschr. **119**: 857-859.

LEUCKART R. (1863): Die menschlichen Parasiten und die von ihnen herrührenden Krankheiten. — Leipzig und Heidelberg: 1-766.

LOPEZ-NEYRA C.R. & M.A. SOLER PLANS (1943): Revision del genero *Echinococcus* Rud y description de una especie nueva Parasita intestinal del porro en Almeria. — Rev. Ibérica Parasitol. **3**: 169-191.

MCPHERSON C.N.L. & T.W.M. WACHIRA (1997): Cystic echinococcosis in Africa south of the Sahara. — In: ANDERSON F.L., OUHELLI H. & M. KACHANI: Compendium on Cystic Echinococcosis in Africa and in Middle Eastern Countries with Special Reference to Morocco. Brigham Young University, Print Services, Provo, Utah: 245-277.

PAMPAS T. (1994): Die alveoläre Echinokokkose in Österreich (1854-1988). — Diss. Universität Wien: 1-623.

PAWLOWSKI Z.S., ECKERT J., VUITTON D.A., AMMANN R.W., KERN P., CRAIG P.S., DAR K.F., DEROSA F., FILICE C., GOTTSTEIN B., GRIMM F., MCPHERSON C.N.L., SATO N., TODOROV T., UCHINO J., VON SINNER W. & H. WEN (2001): Echinococcosis in humans: clinical aspects, diagnosis and treatment. — In: ECKERT J., GEMMEL M.A., MESLIN F.X. & Z.S. PAWLOWSKI: WHO/OIE Manual on Echinococcosis in Humans and Animals: a Public Health Problem of Global Concern. World Organisation for Animal Health, Paris: 20-71.

POSSELT A. (1897): Der *Echinococcus multilocularis* in Tirol. — Dtsch. Arch. Klin. Med. **59**: 1-78.

POSSELT A. (1900): Die geographische Verbreitung des Blasenwurmleidens insbesondere des Alveolarechinokokkus der Leber und dessen Casuistik seit 1886. — Enke, Stuttgart: 1-334.

POSSELT A. (1928): Der Alveolarechinokokkus und seine Chirurgie. — N. Dtsch. Chir. **40**: 305-418.

PROSL H. & E. SCHMID (1991): Zum Vorkommen von *Echinococcus multilocularis* bei Füchsen in Vorarlberg. — Mitt. Österr. Ges. Tropenmed. Parasitol. **13**: 41-46.

RAUSCH R.L. (1986): Life cycle patterns and geographic distribution of *Echinococcus* species. — In: THOMPSON R.C.A.: The Biology of *Echinococcus* and Hydatid Disease. G.A. Allen & Unwin, London: 44-80.

RAUSCH R.L. (1995): Life cycle patterns and geographic distribution of *Echinococcus* species. — In: THOMPSON R.C.A. & A.L. LYMBERY: The Biology of *Echinococcus* and Hydatid Disease. CAB International, Wallingford, Oxon: 88-134.

RAUSCH R.L. & E.L. SCHILLER (1956): Studies on the helminth fauna of Alaska. XXV. The ecology and public health significance of *Echinococcus sibiricensis* RAUSCH and SCHILLER, 1954, on the St. Lawrence Island. — Parasitology **46**: 395-419.

RUDOLPHI C.A. (1801): Beobachtungen über Eingeweidewürmer. — Arch. Zool. Zootom. **2**: 1-65.

SCHWARZ E. (1928): Die geographische Verbreitung der Echinokokkenkrankheit. — N. Dtsch. Chir. **40**: 67-114.

VON SIEBOLD C.T. (1853): Ueber die Verwandlung der *Echinococcus*-Brut in *Taenia*. — Zschr. wiss. Zool. **4**: 409-425.

SUPPERER R. & H.K. HINAIDY (1986): Ein Beitrag zum Parasitenbefall der Hunde und Katzen in Österreich. — Dtsch. Tierärztl. Wschr. **93**: 383-386.

THOMPSON R.C.A. (1995): Biology and systematics of *Echinococcus*. — In: THOMPSON R.C.A. & A.J. LYMBERY: *Echinoccocus* and Hydatid Disease. CAB International, Wallingford: 1-50.

THOMPSON R.C.A. (2002): Presidential address: rediscovering parasites using molecular tools – towards revising the taxonomy of *Echinococcus*, *Giardia* and *Cryptosporidium*. — Int. J. Parasitol. **32**: 493-496.

THOMPSON R.C.A. & D.P. MCMANUS (2001): Aetiology: parasites and life-cycles. — In: ECKERT J., GEMMEL M.A., MESLIN F.X. & Z.S. PAWLOWSKI: WHO/OIE Manual on Echinococcosis in Humans and Animals: a Public Health Problem of Global Concern. World Organisation for Animal Health, Paris: 1-19.

VEIT P., BILGER B., SCHAD V., SCHAFER J., FRANK W. & R. LUCIUS (1995): Influence of environmental factors on the infectivity of *Echinococcus multilocularis* eggs. — Parasitology **110**: 79-86.

VIRCHOW R. (1856): Die multiloculäre ulcerierende Echinokokkengeschwulst der Leber. — Verh. phys. med. Ges. **6**: 84-95.

VOGEL H. (1955): Über den Entwicklungszyklus und die Artzugehörigkeit des europäischen Alveolarechinococcus. — Dt. Med. Wschr. **80**: 931-932.

VOGEL H. (1957): Über den *Echinococcus multilocularis* Süddeutschlands. I. Das Bandwurmstadium von Stämmen menschlicher und tierischer Herkunft. — Z. Tropenmed. Parasitol. **8**: 404-454.

WHO (1996): Guidelines for treatment of cystic and alveolar echinococcosis. WHO Informal Working Group on Echinococcosis. — Bull. WHO **74**: 231-242.

WILLIAMS R.J. & G.K. SWEATMEN (1963): On the transmission,

biology and morphology of *Echinococcus granulosus equinus*, a new subspecies of hydatid tapeworm in horses in Great Britain. — Parasitol Today **16**: 287-292.

Anschrift der Verfasser:

Ao. Univ.-Prof. Dr. Herbert AUER
Univ.-Prof. Dr. Horst ASPÖCK
Abteilung für Medizinische Parasitologie
Klinisches Institut für Hygiene
und Medizinische Mikrobiologie der Universität
Kinderspitalgasse 15
A-1095 Wien
Austria
E-mail: herbert.auer@univie.ac.at